GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA GPC

Abordaje clínico y estudios diagnósticos en ARTERITIS DE TAKAYASU



Evidencias y Recomendaciones

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-423-11



















Av. Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta Guía de Práctica Clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse que la información aquí contenida sea completa y actual, por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, que incluye evidencias y recomendaciones, y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

Deberá ser citado como: **Abordaje clínico y estudios diagnósticos en Arteritis de Takayasu**, México: Secretaría de Salud, 2010.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/gpc.htm

CIE-10: M 314 Síndrome del Cayado de la aorta (Takayasu)
GPC: Abordaje clínico y estudios diagnósticos en Arteritis de Takayasu

Autores y Colaboradores

Coordinadores:

Dr. Antonio Barrera Cruz	Medicina Interna/Reumatología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinador de Programas Médicos	División de Excelencia Clínica/Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Autores:

Dr. Antonio Barrera Cruz	Medicina Interna/Reumatología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinador de Programas Médicos	División de Excelencia Clínica/Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Gabriela Jardines de la Luz	Medicina Interna	Instituto Mexicano del Seguro Social	HGZ/UMA 48	Colegio de Medicina Interna
Dra. Claudia Hernández González	Radiodiagnóstico e Imagen	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE HE CMN. "La Raza"	Departamento de Imagenología
Dr. Lucero Mendoza Salazar	Medicina Interna/Reumatología	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE Hospital General CMN "La Raza"	Colegio de Medicina Interna/Colegio Mexicano de Reumatología
Dr. Roberto Peralta Juárez	Medicina Interna/Infectología	Instituto Mexicano del Seguro Social	HGZ 24 Veracruz Norte	Colegio de Medicina Interna
Dr. Sandra Sicsik Ayala	Reumatología	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE Hospital Especialidades 71 Coahuila Torreón	Colegio Mexicano de Reumatología
Dr. Patricia Yáñez Sánchez	Reumatología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Hospital Pediatría CMN Siglo XXI	Colegio Mexicano de Reumatología

Validación interna:

Dr. José Alfredo Molina Guerra	Radiodiagnóstico e Imagen	Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefe de Servicio	UMAE Centro Médico Nacional "La Raza"
Dra. María Elena Soto López	Medicina Interna/ Reumatología Doctorado en Ciencias Médicas	Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"	Médico Adscrito	Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

Índice

1. Clasificación

Catálogo maestro: IMSS-423-11	
Profesionales de la salud.	Médico Internista, Médico Reumatólogo, Médico Radiólogo
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: M 31.4 Síndrome del Cayado de la aorta (Takayasu)
Categoría de GPC.	Segundo y Tercer nivel de atención
Usuarios potenciales.	Médico Familiar, Médico Internista, Reumatólogo, Angiólogo, Cardiólogo, Radiología e Imagen, Neurólogo, Nefrólogo, Medicina Nuclear, Oftalmólogo.
Tipo de organización desarrolladora.	Instituto Mexicano del Seguro Social
Población blanco.	Hombres y mujeres mayores de 18 años. Se excluye embarazo
Fuente de financiamient o / patrocinador.	Instituto Mexicano del Seguro Social
Intervenciones y actividades consideradas.	Biometría hemática. Química sanguínea, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, examen general de orina, pruebas de funcionamiento hepático, tiempos de coagulación. Radiografía de tórax, electrocardiograma en reposo de 12 derivaciones, ultrasonografía doppler, ecocardiograma transtorácico y transesofágico, tomografía y angiotomografía, resonancia magnética y angioresonancia, tomografía por emisión de positrones., angiografía
Impacto esperado en salud.	Diagnóstico oportuno, Identificación temprana de complicaciones. Evaluación de la actividad, Referencia temprana
Metodología[1].	Proceso mixto: Adopción de guías de práctica clínica y elaboración de guía de nueva creación: revisión sistemática de la literatura, recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías/revisiones/otras fuentes, selección de las guías/revisiones/otras fuentes con mayor puntaje, selección de las evidencias con nivel mayor, de acuerdo con la escala utilizada, selección o elaboración de recomendaciones con el grado mayor de acuerdo con la escala utilizada.
Método de validación y adecuación.	Enfoque de la GPC: Elaboración de preguntas clínicas. Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia. Protocolo sistematizado de búsqueda. Revisión sistemática de la literatura. Búsquedas mediante bases de datos electrónicas. Búsqueda de guías en centros elaboradores o ó compiladores. Búsqueda en páginas Web especializadas Búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales revisadas:: 90 Guías seleccionadas: 1 Revisiones sistemáticas y ensayos clínicos: 0 Estudios descriptivos analíticos: prospectivos (5), retrospectivos (19), transversales (20) Consensos: 7 Revisiones narrativas:: 25 Reporte, serie de casos y editoriales: 13
Método de validación	Validación del protocolo de búsqueda: Instituto Mexicano del Seguro Social División de Excelencia Clínica. Método de validación de la GPC: validación por pares clínicos. Validación interna: Instituto Mexicano del Seguro Social Revisión institucional: Instituto Mexicano del Seguro Social Validación externa: Verificación final: Academia Mexicana de Medicina
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Registro y actualización	Catálogo maestro IMSS-423-11

[1] Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta guía puede contactar al CENETEC a través del portal: www.cenetec.salud.gob.mx

2. Preguntas a responder en esta guía

1. ¿Cuáles son los principales signos y síntomas que se deben investigar en el paciente adulto con sospecha de Arteritis de Takayasu?
2. ¿Cuáles son los criterios de clasificación en Arteritis de Takayasu?
3. ¿Cuál es el papel de la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva para evaluar actividad en el paciente con diagnóstico establecido de Arteritis de Takayasu?
4. ¿Cuál es la utilidad de los estudios de imagen no invasivos en el diagnóstico y evaluación de la actividad de la enfermedad en Arteritis de Takayasu?
5. ¿Cuál es la indicación y utilidad de la angiografía en el paciente con Arteritis de Takayasu?
6. ¿Cuál son los instrumentos clinimétricos que permiten evaluar actividad y daño en vasculitis sistémica?

3. Aspectos generales

3.1 Antecedentes

La Arteritis de Takayasu (AT), también conocida como enfermedad sin pulsos, tromboaortopatía oclusiva y síndrome de Martorell (Lupi-Herrera, 1977) es una enfermedad inflamatoria, crónica, progresiva e idiopática, que afecta principalmente la aorta y sus ramas principales. (Fraga A, 2002/Johnston SL, 2002/Mason JC, 2010). La histología se caracteriza por una panarteritis granulomatosa, en la que se observa engrosamiento de la adventicia, infiltración leucocitaria focal de la túnica media e hiperplasia de la íntima (depósito de mucopolisacáridos, células de músculo liso y fibroblastos (Hotchi M, 1992). En la fase crónica, la adventicia está fibrótica, la capa media está fragmentada debido a la destrucción de las fibras elásticas y la proliferación de la íntima causa reducción del lumen del vaso (Maffei S, 2006)

La AT es una vasculitis primaria de grandes vasos que tiene distribución mundial, se considera relativamente poco común en Europa y Estados Unidos de Norteamérica, con una incidencia de 1.2-2.6 y 0.8 millones/año, respectivamente (Hall S, 1985, Watts R, 2009), pero es comúnmente observada en Japón, Sureste de Asia, India y Latinoamérica (Johnston S, 2002/Soto ME, 2008/Iglesias Gammara A,2010). La etiopatogenia de la enfermedad no ha sido definida con claridad, se involucran diferentes mecanismos etiológicos, particularmente infecciosos (en particular tuberculosis), autoinmune, susceptibilidad étnica y predisposición genética. (Maffei S, 2006). En pacientes mestizos mexicanos, la AT se ha asociado de forma positiva con el antígeno leucocitario humano HLA-B39, -B44, -B52 y HLA-DR6, lo que incrementa la fortaleza de una patogénesis autoimune (Girona E, 1996/Vargas-Alarcón G, 2001/ Johnston S, 2002/ Soto ME, 2007)

La enfermedad se presenta habitualmente en la segunda y tercera década de la vida, afecta a ambos sexos, con predominio del género femenino, en una relación mujer : hombre que oscila en distintas series entre 30 : 1 y 8.5 : 1 (Lupi-Herrera, 1977/Johnston S, 2002/ Alexánderson E, 2005). Las manifestaciones clínicas de la AT, se dividen comúnmente en una fase aguda (sistémica o fase previa a la pérdida de pulso) que se caracteriza por síntomas inespecíficos que incluyen: fiebre, diaforesis nocturna, pérdida de peso, fatiga, malestar general, artralgia y mialgia; esta fase puede remitir espontáneamente en tres meses o puede progresar de forma insidiosa a una fase crónica, la cual se caracteriza por estenosis u oclusión arterial que causa signos y síntomas isquémicos, entre los que destacan disminución o ausencia de pulsos, soplos vasculares, hipertensión (como consecuencia de estenosis de la arteria renal), angina (de pecho, mesentérica), retinopatía, regurgitación aórtica (cuando la aorta ascendente está involucrada) y síntomas neurológicos secundarios a hipertensión o isquemia (mareo postural, convulsiones, amaurosis (Canyigit M, 2007/Tann OR, 2008/Gulati A, 2010). La arteria subclavia (la izquierda más que la derecha), es el vaso más comúnmente afectado, seguido en frecuencia por la arteria carótida común (la izquierda más que la derecha), la aorta, arteria renal, arteria vertebral, arteria pulmonar y en menor frecuencia arterias coronarias, mesentéricas e iliacas (Kerr GS, 1994/ Sheikhzadeh A, 2002/ Schmidt WA, 2005/ Maffei S, 2006).

Los diagnósticos diferenciales incluyen otras causas de vasculitis de grandes vasos: aortitis inflamatoria (sífilis, tuberculosis, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, espondiloartropatías, Enfermedad de Behcet's, enfermedad de Kawasaki y arteritis de células gigantes); anormalidades del desarrollo (coartación de la aorta, síndrome de Marfán) u otras patologías aórticas, tales como ergotismo, neurofibromatosis, fibrosis retroperitoneal idiopática (Enfermedad de Ormond) [Johnston S, 2002).

3.2 Justificación

La AT es una enfermedad vascular sistémica progresiva y crónica que ocasiona isquemia en órganos vitales, incrementa la morbi-mortalidad, limita la sobrevida y produce un grave deterioro en la calidad de vida de los pacientes. (Maffei S, 2006/Abularrage CJ, 2008/ Akar S, 2008/Mason JC, 2010). La morbilidad es substancial, reportándose un compromiso en las actividades de la vida diaria en el 74% de los pacientes e incapacidad laborar hasta en el 23% de los pacientes. (Maksimowicz-McKinnon K, 2007), lo que permite comprender el impacto socioeconómico de las vasculitis (Cotch MF, 2000).

En una gran proporción de los pacientes con AT, el diagnóstico se retrasa en un período de meses a años, diagnosticándose incluso cuando la lesión arterial es extensa (Vanoli M, 2005/Cong XL, 2010/Mason JC, 2010) La inflamación crónica en AT puede ocasionar estenosis localizada, oclusión, dilatación y formación de aneurismas en las arterias afectadas (Kerr GS, 1994).

Las manifestaciones clínicas inespecíficas al inicio de la enfermedad, la baja incidencia de la enfermedad y el impacto clínico de las lesiones isquémicas, fortalecen la necesidad de establecer un diagnóstico temprano y oportuno, permitiendo con ello prevenir y limitar el daño vascular (Mason JC, 2010). Es importante considerar que el diagnóstico puede ser aún más complejo cuando coexisten enfermedades asociadas tales como: granulomatosis de Wegener, poliarteritis nodosa, síndrome de anticuerpos antifosfolípido, lupus eritematoso sistémico, entre otras.

Con base en un estudio retrospectivo en 110 pacientes mestizo mexicanos con AT se documentó que la hipertensión arterial sistémica y la enfermedad cardiaca son predictores de mortalidad. El 26% de los pacientes con AT mueren a causa de infarto del miocardio, enfermedad renal crónica, enfermedad vascular cerebral o complicaciones quirúrgicas. (Soto ME, 2008)

3.3 Propósito

Durante la evaluación clínica del paciente con AT, es prioritario identificar los principales signos y síntomas de la enfermedad, comprender el papel de los reactantes de fase aguda en la evaluación de la actividad de la enfermedad, conocer las indicaciones y utilidad de los estudios de imagen invasivos y no invasivos, así como la utilidad de los instrumentos para evaluar actividad y daño en AT. Esta guía pretende ser un instrumento de apoyo en el abordaje diagnóstico del paciente con AT, con el propósito de lograr un impacto positivo en la salud de los pacientes y coadyuvar en otorgar una atención médica integral, homogénea, con calidad, equidad y eficiencia. En el presente documento, el usuario identificará evidencias y recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia científica disponible, respecto al abordaje clínico, estudios serológicos y estudios de imagen en AT.

3.4 Objetivo de esta guía

La guía de práctica clínica **Abordaje clínico y estudios diagnósticos en Arteritis de Takayasu,** forma parte de las guías que integrarán el catálogo maestro de guías de práctica clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del primer, segundo y tercer nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Identificar los principales signos y síntomas de la Arteritis de Takayasu.
- Conocer los principales Criterios de Clasificación de la Arteritis de Takayasu
- Definir la utilidad clínica de los reactantes de fase aguda y estudios de imagen en el diagnóstico y evaluación de la actividad de la enfermedad
- Conocer las indicaciones, ventajas y limitaciones de los estudio de imagen invasivos y no invasivos en el estudio del paciente con Arteritis de Takayasu
- Establecer el diagnóstico temprano y referencia oportuna del paciente adulto con Arteritis de Takayasu

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.5 Definición

La arteritis de Takayasu (AT) es una enfermedad sistémica inflamatoria, progresiva, crónica y obliterativa, que afecta principalmente las arterias elásticas aorta y sus ramas principales, en la circulación mayor y, la pulmonar y sus ramas, en la circulación menor. También se han descrito compromiso en arterias medianas y de menor calibre como una consecuencia del compromiso del vaso que les da origen como es el caso de las arterias coronarias, intracraneales y renales. Constituye una vasculitis primaria de grandes vasos en la que se observa una panarteritis granulomatosa segmentaría e inflamatoria, en la que se observa engrosamiento de la adventicia, infiltración leucocitaria focal de la túnica media e hiperplasia de la íntima. Se involucran diferentes mecanismos etiológicos, particularmente infeccioso, autoinmune, susceptibilidad étnica y predisposición genética.

4. Evidencias y Recomendaciones

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud	2++ (GIB, 2007)

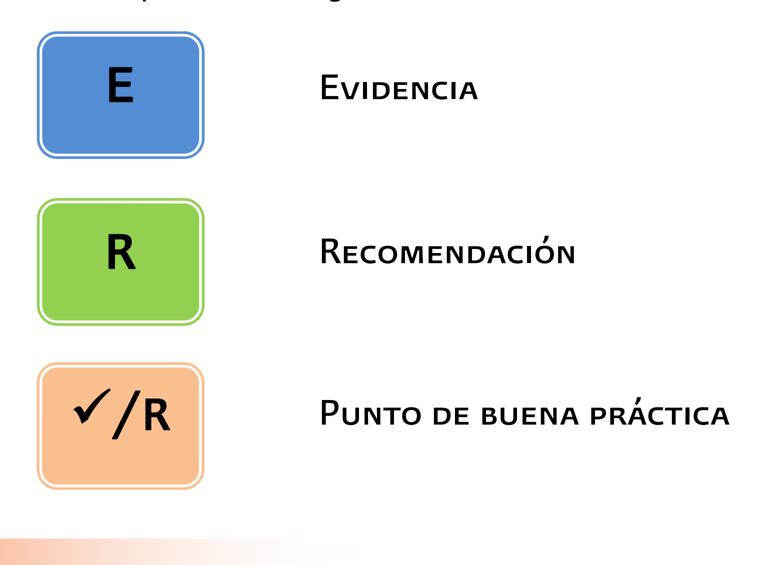
En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de estos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada	Ia [E: Shekelle] Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 6.2.

Tabla de referencia de símbolos empleados en esta guía



4.1 Diagnóstico Clínico
4.1.1 Signos y síntomas

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	La Arteritis de Takayasu es una vasculitis de grandes vasos, que comúnmente se presenta entre la segunda y tercera década de la vida. Afecta a ambos sexos, con predominio del género femenino, relación mujer : hombre 8.5:1	III/IV [E: Shekelle] *Mason JC, 2010* *Johnston SL, 2002* *Lupi-Herrera E, 1977*
	Los principales signos y síntomas en pacientes con Arteritis de Takayasu incluyen: claudicación de las extremidades, diferencia de la presión arterial entre los brazos (>10 mmHg), pulsos disminuidos o ausentes, presencia de soplos arteriales, carotidinia, fiebre, pérdida de peso, ataque al estado general, cefalea, mialgias, artralgias, isquemia cerebral, mareo, cefalea, hipertensión arterial, alteraciones visuales, angina, tos, disnea, infarto del miocardio e hipertensión pulmonar	III/IV [E: Shekelle] *Soto ME, 2008* *Schmidt WA. 2005* *Mason JC, 2010*

E

La retinopatía hipertensiva se observa en un tercio de los pacientes. La enfermedad de la retina resulta del compromiso en la circulación de la carótida con hipoperfusión del aretina central concomitante

IV
[E: Shekelle]
Tann O, 2008
Johnston SL, 2002

E

Se ha documentado hipertensión arterial en 33 - 85% de los pacientes con AT. Su etiología es multifactorial, observándose estenosis de la arteria renal hasta en dos tercios de los pacientes (28 – 75%). En los pacientes que tienen hipertensión sin estenosis de la arterial renal, se proponen como mecanismos alternativos de hipertensión: niveles elevados de renina, anormalidades vasculares y disfunción de los barorreceptores

III/IV
[E: Shekelle]
Robles M, 1994
Soto ME, 2006
Johnston SL, 2002
Tann O, 2008

E

Se han sugerido dos fases de la enfermedad: **fase temprana** (sistémica o pre-estenótica), caracterizada por inflamación difusa o granulomatosa en la superficie media y adventicia con engrosamiento de la íntima e inflamación perivascular, en esta fase se observan síntomas sistémicos e inespecíficos (fiebre, sudoración nocturna, ataque al estado general, pérdida de peso, artralgias, mialgias y anemia leve). La **fase crónica (tardía, sin pulsos o post-estenótica)**, se caracteriza por estenosis arterial u oclusión (responsables de los signos y síntomas isquémicos) y aneurismas. A nivel histológico se observa marcado adelgazamiento de la media con ruptura de las fibras elásticas, engrosamiento y fibrosis de la adventicia con marcada proliferación de la íntima, que ocasiona reducción de la luz del vaso

III/IV
[E: Shekelle]
Johnston SL, 2002
Canyigt M, 2007

E

Las áreas vasculares comúnmente afectadas incluyen: arteria subclavia (la izquierda más que la derecha), arteria carótida común (la izquierda más que la derecha) y aorta (aorta torácica, raíz,arco aórtico, aorta abdominal). Las lesiones estenóticas predominan en más del 90% de los casos. La frecuencia en la distribución de las lesiones varía de acuerdo al área geográfica

IIb/III
[E: Shekelle]
Maksimowicz-McKinnon K, 2007
Schmidt WA. 2005
Kerr GS, 1994

E	En áreas geográficas de occidente se ha documentado un retraso en el diagnóstico de la AT, entre 2 a 11 años. Los pacientes jóvenes tienen un retraso cuatro veces mayor en comparación a los pacientes adultos. En la India, el retraso diagnóstico se ubica entre 2.5 a 5.5 meses. Este comportamiento se puede explicar por diferencias en la incidencia de la enfermedad y la alta sospecha de la enfermedad en regiones asiáticas	**IIb/III** **[E: Shekelle]** *Jain S, 2000* *Kerr GS, 1994* *Lupi- Herrera E, 1977*
E	En una cohorte norteamericana de 75 pacientes con AT, las principales manifestaciones clínicas al inicio de la enfermedad incluyen: ausencia o asimetría de los pulsos en extremidades torácicas y pélvicas, diferencia en la presión arterial entre las extremidades superiores e inferiores (>15 mmHg), soplos vasculares (más común en arterias carótidas) y claudicación de las extremidades	**III** **[E: Shekelle]** *Maksimowicz-McKinnon K, 2007*
E	En una cohorte de 60 pacientes con AT del Instituto Nacional de Salud (National Institutes of Health), el hallazgo clínico inicial más común fue la presencia de soplos, disminución o ausencia de pulsos, presión arterial asimétrica, hipertensión, carotidinia y regurgitación aórtica	**III** **[E: Shekelle]** *Kerr GS, 1994*
E	En una cohorte multicéntrica de 104 pacientes italianos, el diagnóstico de AT fue más común en mujeres (87.5%) de raza blanca (99%), similar a lo descrito en las series norteamericanas. La estenosis fue la lesión vascular más frecuentemente observada, seguido de la oclusión, dilatación y formación de aneurismas. El promedio del retraso en el diagnóstico fue de 15.5 meses. Las principales manifestaciones clínicas al inicio del padecimiento, en el momento del diagnóstico y en el curso de la enfermedad fueron cardiovasculares, constitucionales y músculo esqueléticas. Setenta y cinco por ciento de los pacientes presentaron disminución de pulsos, claudicación de extremidades en el 58.6% y presencia de soplos en arteria subclavia y aorta en el 70%	**III** **[E: Shekelle]** *Vanoli M. 2005*

E	En Francia, mediante un estudio retrospectivo, se identificaron diferencias en las manifestaciones clínicas de presentación con base en la etnia de 82 pacientes con AT. En 20 pacientes norafricanos predomino la claudicación de las extremidades (principalmente de extremidades superiores) y los síntomas constitucionales, en la 39 pacientes de etnia blanca predominaron los síntomas constitucionales y oftalmológicos (aneurismas en FO), mientras que en la etnia negra (n=20) predominó la claudicación de extremidades y la asimetría de la presión arterial	**III** **[E: Shekelle]** *Arnaud L, 2010*
E	En Serbia, las principales manifestaciones sistémicas identificadas en 16 pacientes con AT, fueron: fiebre, artralgia y pérdida de peso, mientras que los principales síntomas vasculares fueron: claudicación, cefalea, mareo e hipertensión. Las características demográficas y angiográficas de esta población es similar a las cohortes americanas, italianas, japonesas y coreanas que tienen un involucro frecuente de las ramas del arco aórtico y difiere de la cohorte de otros países asiáticos en el que prevalece un involucro de la aorta abdominal y arteria renal	**III** **[E: Shekelle]** *Petrovic-Rackov L, 2009*
E	En 106 pacientes de la India con AT, los síntomas de presentación más comunes fueron cefalea, disnea, síncope, palpitaciones y alteraciones visuales. El hallazgo físico más común fue hipertensión y soplos vasculares. El sitio más comúnmente afectado fue la aorta abdominal con predominio de lesiones estenóticas	**III** **[E: Shekelle]** *Jain S, 1996*
E	Con base en el seguimiento prospectivo de 78 pacientes iraníes, se documentó que las principales manifestaciones y hallazgos clínicos fueron: soplos vasculares, malestar, fiebre, hipertensión arterial, ausencia de pulsos y mareo	**IIb** **[E: Shekelle]** *Sheikhzadeh A, 2002*

E	En China, mediante un estudio retrospectivo en el que se incluyeron 125 pacientes con AT, se documentó un predominio de la enfermedad en mujeres menores de 40 años. La manifestación vascular más frecuente es la ausencia de pulso en las extremidades y claudicación; el hallazgo cardiovascular más común fue la regurgitación aórtica, mientras que el principal hallazgo neurológico es el mareo. En esta población los síntomas constitucionales no fueron una manifestación común	**III** **[E: Shekelle]** *Cong XL, 2010*
E	En 108 pacientes coreanos, los principales síntomas sistémicos al momento del diagnóstico incluyeron: ataque al estado general, cefalea y mareos, mientras que las manifestaciones vasculares fueron: soplos, diferencia en la presión arterial, claudicación y disnea de esfuerzo. La tasa de sobrevida a los tres años es de 95.3%, a los 5 años de 92.9% y a los 10 años de 87.2%	**III** **[E: Shekelle]** *Park MC, 2005*
E	En México, las características clínicas y anatómicas de 107 pacientes con AT, permiten documentar un predominio de la enfermedad en mujeres en edad reproductiva (80%) con involucro del tronco supra-aórtico y aorta abdominal. Los signos y síntomas más comunes son: astenia, disnea de esfuerzo, cefalea, artralgias, palpitaciones y claudicación; mientras que los hallazgos físicos más comunes fueron: ausencia de pulsos, soplos e hipertensión	**III** **[E: Shekelle]** *Lupi-Herrera E, 1977*
E	En población mestizo mexicana se documentó que los vasos comúnmente afectados son: aorta torácica [descendente (67%) y ascendente (27%)], la arteria subclavia y arterias renales, estos hallazgos fueron consistentes con las cohortes Americanas, Italianas y Japonesas	**III** **[E: Shekelle]** *Lupi-Herrera E, 1977*
E	Con base en un análisis retrospectivo en población mestizo mexicana, se documentó que las manifestaciones clínicas predominantes fueron: cardiovasculares (ausencia de pulsos, hipertensión arterial, insuficiencia cardiaca y enfermedad valvular), neurológicas (cefalea, síncope, isquemia cerebral transitoria) y alteraciones oculares	**III** **[E: Shekelle]** *Dabague J, 1996*

E	Las manifestaciones neurológicas en AT, son consecuencia de una disminución del flujo sanguíneo ocasionado por lesiones esteno oclusivas y/o tromboembolismo o hipertensión. La enfermedad vascular cerebral es una de las complicaciones más graves que contribuye a la mortalidad en AT	**III** **[E: Shekelle]** *Kim HJ, 2005*
E	En el estudio retrospectivo de Dabague J, 1996, se documentó que las principales alteraciones de laboratorio identificadas fueron: elevación de la velocidad de sedimentación globular, elevación de globulina, fibrinógeno, proteína c reactiva, así como anemia, leucocitosis y trombocitosis	**III** **[E: Shekelle]** *Dabague J, 1996*
E	En 110 pacientes con AT de etnia mestizo mexicana se documentó de forma consistente que el involucro vascular afecta el arco aórtico, aorta torácica descendente, aorta abdominal y arterias renales. La tasa de sobrevida a dos años es del 92%, a los 5 años es de 81% y a los 10 años es de 73%	**III** **[E: Shekelle]** *Soto ME, 2008*
E	Se ha documentado que la aorta torácica se afecta con mayor frecuencia en series de Estados Unidos de Norteamérica, México y Japón, mientras que la aorta abdominal se afecta con mayor frecuencia en poblaciones de India e Italia	**III** **[E: Shekelle]** *Maksimowicz-McKinnon K, 2007*
E	Mediante un estudio prospectivo en 120 pacientes japoneses con AT, se documentó que el desenlace a largo plazo está determinado por tres variables predictoras: presencia de una complicación mayor, curso progresivo de la enfermedad y elevación de la velocidad de sedimentación globular	**III** **[E: Shekelle]** *Maksimowicz-McKinnon K, 2007*
E	Existe evidencia de un incremento en la frecuencia de placa aterosclerosa ($p=0.005$) y engrosamiento de la íntima-media de la arteria carótida ($p<0.001$) en pacientes con AT ($n=30$) en comparación a pacientes con lupus eritematoso sistémico ($n=45$) y controles sanos ($n=50$)	**III** **[E: Shekelle]** *Seyahi E, 2006*

E	Se ha documentado un perfil de lípidos proaterogénico en pacientes con AT. Los pacientes con elevación de la velocidad de sedimentación globular muestran una reducción del nivel sérico de lipoproteínas de alta densidad (HDL)	**III** **[E: Shekelle]** *de Carvalho JF, 2009*
R	Se recomienda tener una alta sospecha de AT en pacientes jóvenes < de 40 años, con elevación inexplicable de reactantes de fase aguda, carotidinia, hipertensión, diferencia de la presión arterial entre los brazos (> 10 mmHg), ausencia o debilidad de los pulsos, claudicación de extremidades, soplos arteriales y angor	**C/D** **[E: Shekelle]** *Mason JC, 2010* *Mukhtyar C, 2009* *Schmidt WA. 2005* *Park MC, 2005*
R	Se recomienda establecer un diagnóstico oportuno de la AT, idealmente en la fase pre-estenótica, con la finalidad de iniciar un tratamiento que suprima la inflamación y logre prevenir el daño vascular. Es importante realizar una búsqueda intencionada de los principales síntomas sistémicos y hallazgos vasculares (tomar la presión arterial de ambos brazos, palpar pulsos, investigar fiebre, tos, disnea, claudicación de extremidades y alteraciones visuales o neurológicas) ya que un número considerable de pacientes presentan manifestaciones clínicas heterogéneas al inicio de la enfermedad	**D** **[E: Shekelle]** *Mason, JC, 2010* *Schmidt WA. 2005*

4.2 Diagnóstico

4.2.1 Criterios de Clasificación

4.2.1.1 Sensibilidad y especificidad

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Las vasculitis sistémicas son enfermedades multiorgánicas en donde el diagnóstico y tratamiento temprano pueden mejorar significativamente los desenlaces	**IV** **[E: Shekelle]** *Basu N, 2010*

E	Los criterios propuestos por Ishikawa K para el diagnóstico clínico de AT consisten en un criterio obligatorio (edad ≤ 40 años), dos criterios mayores (lesión arterial de arteria subclavia derecha o izquierda) y nueve criterios menores (incremento de la velocidad de sedimentación globular, carotidinia, hipertensión, regurgitación aórtica o ectasia anulo aórtica y lesiones de la arteria pulmonar, arteria carótida común izquierda, tronco braquiocefálico distal, aorta torácica y aorta abdominal)	**IV** **[E: Shekelle]** *Ishikawa K,1988*
E	Los criterios propuestos por Ishikawa K tienen una sensibilidad de 60% y una especificidad de 95% para el diagnóstico de AT. Ver cuadro 1	**IV** **[E: Shekelle]** *Ishikawa K,1988*
E	Los criterios de Ishikawa modificados por Sharma BK y cols., eliminan la edad como criterio obligatorio, incluye signos y síntomas como criterios mayores y adiciona un décimo criterio menor. Estos criterios tienen una sensibilidad del 92.5% y una especificidad del 95% para el diagnóstico de AT. Ver cuadro II	**IV** **[E: Shekelle]** *Sharma BK, 1996.*
E	Los criterios de clasificación de la American College of Rheumatology (ACR) para Arteritis de Takayasu (AT), muestran que la presencia de tres de los seis criterios tienen una sensibilidad de 90.5% y una especificidad del 97.8%. Ver cuadro III	**IV** **[E: Shekelle]** *Arend WP, 1990*
E	Los criterios de clasificación del ACR para AT se desarrollaron mediante la comparación de 63 pacientes que tenían la enfermedad establecida con 744 pacientes que tenían otras formas de vasculitis. Estos criterios tienen la intención de “clasificar”, no de “diagnosticar” y han facilitado el desarrollo de estudios clínicos y epidemiológicos. El rendimiento de estos criterios en las fases iniciales de la enfermedad es limitado	**IV** **[E: Shekelle]** *Arend WP, 1990*
E	Aunque la histología es fundamental para el diagnóstico de vasculitis y la exclusión de otras enfermedades, la biopsia de los órganos afectados no siempre es posible y su rendimiento puede variar significativamente de acuerdo a las condiciones del tejido diana	**III** **[E: Shekelle]** *Basu N, 2010*

E	Los criterios EURLAR/PRINTO/PRES c-AT constituyen una propuesta para la clasificación de AT en pacientes ≤ 18 años. Los criterios con mayor sensibilidad son: presencia de anormalidad angiográfica (100%) y elevación de reactante de fase aguda (95%), velocidad de sedimentación globular >20mm/h y proteína C reactiva en cualquier valor por arriba del normal Ver cuadro IV	**IV** **[E: Shekelle]** *Ozen S, 2010.*
E	De los criterios propuestos por EURLAR/PRINTO/PRES c-AT, los de mayor especificidad son: presencia de anormalidad en la angiografía (99.99%); disminución de pulsos o claudicación (99.1%); diferencia en la presión arterial > 10 mmHg en cualquier extremidad (99.6%); presencia de soplos (99.8%) e hipertensión (90.5%)	**IV** **[E: Shekelle]** *Ozen S, 2010.*
 /R	Es necesario desarrollar estudios clínicos multicéntricos que contribuyan a evaluar y validar el rendimiento de los criterios de clasificación en AT. De igual forma, sería importante considerar como criterio de clasificación los hallazgos de ciertos estudios de imagen no invasivos, permitiendo con ello clasificar a pacientes con AT en etapas tempranas (pre estenóticas). Ver cuadro V y VI	**Punto de Buena Práctica**

4.3 Diagnóstico por imagen

4.3.1 Estudios de imagen no invasivos

4.3.1.1 Ultrasonografía doppler, ecocardiograma transesofágico, tomografía computada, resonancia magnética, y tomografía por emisión de positrones

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	Las vasculitis provocan un proceso inflamatorio vascular que determina distintas manifestaciones orgánicas que dependen del calibre del vaso afectado y de su localización. Las técnicas de imagen desempeñan un papel importante en la caracterización y detección de las vasculitis de vasos medianos y grandes	**IV** **[E: Shekelle]** *Luna A, 2009*

E	La fase temprana de la arteritis de Takayasu muestra panarteritis y engrosamiento inflamatorio de la aorta y sus ramas mientras que la fase crónica (fibrótica) ocasiona estenosis, aneurisma y oclusión	**IV** **[E: Shekelle]** *Meller J, 2003*
E	Las técnicas de imagen no invasivas facilitan el diagnóstico temprano, evalúan con precisión la extensión de la enfermedad, la anatomía de la lesión y el seguimiento de la enfermedad	**IV** **[E: Shekelle]** *Gotway M, 2005* *Mason J, 2010* *Angeli E, 2001*
E	Las principales técnicas de imagen no invasivas empleadas para el estudio de la vasculitis incluyen: ultrasonografía doppler, tomografía y resonancia magnética	**IV** **[E: Shekelle]** *Luna A, 2009*
E	Es importante destacar que no existe un estudio de imagen estándar de oro en el diagnóstico y evaluación de la actividad en AT. Se requieren estudios prospectivos metodológicamente bien diseñados para evaluar su exactitud diagnóstica y utilidad clínica	**IV** **[E: Shekelle]** *Mason J, 2010*
E	En pacientes con arteritis de Takayasu la radiografía de tórax puede mostrar pérdida de la nitidez o apariencia festoneada de la aorta torácica descendente e incluso ensanchamiento del hilio	**IV** **[E: Shekelle]** *Hayashi K, 1996* *Matsunaga N, 1997*
E	Mediante la radiografía de tórax, se pueden identificar cambios en el calibre de la aorta e incluso calcificación en algunos casos. La ondulación del margen de la aorta puede alternar con zonas de estenosis, dilatación e incluso con áreas sin afectación	**IV** **[E: Shekelle]** *Tann OR, 2008*
E	Los hallazgos radiológicos en la fase crónica de la arteritis de Takayasu incluyen calcificación lineal mínima y ondulación de la aorta torácica descendente sin afectar la porción ascendente. Otros son cardiomegalia, arterias pulmonares prominentes, linfadenopatía hiliar, signo de "muescas en las costillas" ante la presencia de flujo arterial secundario a estenosis de arteria aórtica o subclavia	**IV** **[E: Shekelle]** *Tann OR, 2008* *Matsunaga N, 1997*

E	El ultrasonido vascular es una técnica de imagen diagnóstica que permite valorar trayecto, morfología, diámetro, engrosamiento intima media, estenosis, oclusiones y vasos colaterales en cortes longitudinales y transversales	**IV** **[E: Shekelle]** *Canyigit M, 2009*
E	El ultrasonido de alta resolución es capaz de identificar con gran precisión el engrosamiento íntima-media. En el corte longitudinal puede mostrar engrosamiento segmentario homogéneo y en el corte transversal engrosamiento concéntrico "signo de macaroni"	**III** **[E: Shekelle]** *Raninen R, 1996* *Seth S, 2006*
R	Se recomienda realizar evaluación del engrosamiento de la íntima-media de arteria carótida común como parte de la evaluación integral del paciente con AT. La ecografía puede mostrar disminución del calibre de los vasos, dilataciones preestenóticas, así como engrosamiento homogéneo y circunferencial de la pared de los vasos afectados	**D** **[E: Shekelle]** *Mason JC, 2010* *García Camacho L, 2009*
E	Hasta el momento estudios descriptivos sugieren que el engrosamiento de la íntima media de la arteria carótida común puede ser un marcador de actividad Se requieren de estudios prospectivos para definir el alcance del ultrasonido modo B para distinguir la forma activa e inactiva de la enfermedad	**III /IV** **[E: Shekelle]** *Raninen R, 1996* *Schmidt W, 2002*
E	El ultrasonido doppler color combina imágenes con determinación de velocidades de flujo. Puede evaluar la anatomía del vaso, el estado del lumen y visualizar el flujo sanguíneo residual. Permite delimitar la luz vascular disminuida de calibre independientemente del ángulo de insonación	**IV** **[E: Shekelle]** *Canyingit M 2007* *García Camacho L, 2009*
E	El ultrasonido doppler es útil en diferenciar arteritis de Takayasu versus enfermedad ateroesclerótica, ya que permite describir el contenido de la placa, involucro concéntrico y segmentario así como la localización de la lesión. Permite identificar estenosis, oclusión o aneurisma y determina la severidad de la enfermedad	**III /IV** **[E: Shekelle]** *Handique A, 2005* *Gotway M, 2005* *Mason J, 2010*

E	El ultrasonido doppler tiene la capacidad de proporcionar imágenes de la pared vascular y detectar cambios submilimétricos en el engrosamiento de la pared, tiene una resolución 10 veces mayor en la carótida común en comparación con la resonancia magnética	**IV** **[E: Shekelle]** *Luna A, 2009*
E	Cuando no se identifica obstrucción carotídea mediante ultrasonido doppler, el engrosamiento anormal de la íntima-media de arteria carótida común tiene una sensibilidad de 82% y una especificidad de 70% para sugerir actividad de la enfermedad	**III** **[E: Shekelle]** *Seth 2006*
E	El ultrasonido doppler es un estudio de imagen no invasivo, accesible, libre de radiación, que requiere de poco tiempo para su realización y no necesita de medio de contraste. Es la mejor técnica para el estudio de vasos periféricos, carotideos, troncos supraaorticos, aorta abdominal y sus ramas; detecta estenosis y alteraciones inflamatorias tempranas	**IV** **[E: Shekelle]** *Luna A, 2009*
E	Dentro de las limitaciones del estudio ultrasonográfico se incluyen: dependiente de operador, requiere de una ventana acústica adecuada y limitación técnica en pacientes obesos. El ultrasonido doppler es inaccesible a algunos segmentos arteriales: subclavia proximal, arteria carótida interna distal y aorta (a alta resolución)	**III /IV** **[E: Shekelle]** *Andrews J, 2007* *García Camacho L, 2009* *Schmidt W, 2002*
R	Se recomienda el empleo de ultrasonografia doppler, para demostrar disminución del calibre de los vasos, dilataciones pre- estenoticas así como engrosamiento homogéneo y circunferencial de la pared de los vasos afectados. Permite detectar en las lesiones estenoticas el aumento de las velocidades sistólicas máximas y turbulencias, así como alteraciones postestenoticas en el lecho vascular distal (ver imagen 1 y 2)	**C** **[E: Shekelle]** *García Camacho L, 2009*
R	Se recomienda el empleo de ultrasonografía de alta resolución en AT, debido a que es un método sensible para la detección de enfermedad pre-estenotica (temprana)	**D** **[E: Shekelle]** *Mason JC, 2010*

R	La ultrasonografía es una técnica de imagen costo-efectiva que permite delinear la arteria carótida, axilar, subclavia, braquial y femoral con mayor resolución en comparación a otras técnicas de imagen. No es útil para evaluar aorta y región proximal de la arteria subclavia izquierda	**D** **[E: Shekelle]** *Schmidt WA, 2005*
E	La arteritis de Takayasu se asocia con incremento de la rigidez arterial central. El cual es un riesgo independiente y predictor de mortalidad cardiovascular. La detección temprana de esta rigidez puede permitir el uso de intervenciones que reduzcan la morbilidad y mortalidad cardiovascular	**IV** **[E: Shekelle]** *Ng W, 2006*
E	El doppler transcraneal es un método no invasivo que permite demostrar anormalidades vasculares en la circulación intracraneal. En una serie de pacientes con arteritis de Takayasu mostró anormalidades consistentes en pulsatilidad de alto flujo que sugiere rigidez de la pared arterial en pacientes con arteritis de Takayasu.	**IV** **[E: Shekelle]** *Cantú C, 2000*
E	La ecocardiografía es un estudio de imagen no invasivo de utilidad en la detección y seguimiento de manifestaciones cardiovasculares en arteritis de Takayasu. Proporciona información sobre el daño valvular con predominio de regurgitación aortica en pacientes mexicanos también evalúa alteraciones en el movimiento segmentario de la pared, engrosamiento de la pared, función ventricular, identificación de aneurismas y estenosis	**III** **[E: Shekelle]** *Soto M, 2006*
E	El hallazgo más común mediante ecocardiograma transesofagico en la evaluación de la aorta torácica en pacientes con Takayasu es su engrosamiento circunferencial. Un dato relevante en pacientes con enfermedad crónica es la alteración global de las propiedades elásticas de la aorta torácica debido a un proceso fibrotico crónico. Lo que reduce la elasticidad aortica y expansividad sistólica que es un factor potencial que contribuye al desarrollo de hipertensión arterial sistémica	**III/ IV** **[E: Shekelle]** *Bezerra E, 2006* *Andrews J, 2007*

E	El ecocardiograma transesofagico es un método de bajo costo, seguro y reproducible que puede proporcionar información detallada sobre los cambios morfológicos y dinámicos de la pared aortica en pacientes con Takayasu. Sin embargo no puede evaluar aorta abdominal o arteria pulmonar distal	**III** **[E: Shekelle]** *Bezcerra E, 2006*
E	La tomografía computada axial convencional puede demostrar engrosamiento mural de la aorta y estrechamiento luminal, por lo que tiene un papel diagnóstico en AT temprana y avanzada. Es posible obtener imágenes angiográficas pos contraste con alta resolución de cualquier parte del sistema vascular	**IV** **[E: Shekelle]** *Pipitone N, 2008* *Luna A, 2009*
E	El uso de material de contraste permite identificar lesiones inflamatorias en la fase temprana de la enfermedad, previo al desarrollo de estenosis	**IV** **[E: Shekelle]** *Nastri MV, 2004*
E	La tomografía permite identificar complicaciones crónicas que incluyen estenosis, disección, oclusión, formación de trombos, calcificaciones y aneurisma. Un inconveniente es que proporciona imágenes en un plano transversal	**III /IV** **[E: Shekelle]** *Sueyoshi E, 2000* *Yoshida S, 2001* *Labios Gómez M, 2002*
E	La tomografía computada es un método que utiliza radiaciones ionizantes por lo que puede estar contraindicada en pacientes embarazadas	**IV** **[E: Shekelle]** *Vázquez J, 2004*
E	Las imágenes angiograficas por tomografia permiten evaluar áreas de estenosis en la aorta y sus ramas principales, sin el riesgo asociado de la punción arterial, tiene una sensibilidad de 93% y especificidad del 98% para detectar cambios del lumen; además la tomografía computarizada permite diferenciar enfermedad ateroesclerosa. Puede ser útil para evaluar actividad de la enfermedad así como la respuesta al tratamiento	**III / IV** **[E: Shekelle]** *Kissin E, 2004* *Chung J, 2007*

E	Las principales limitaciones de la angio tac incluyen el requerimiento de contraste yodado, exposición a la radiación y limita el estudio de imágenes de las ramas aorticas distales. Comparado con el ultrasonido tiene una menor resolución, aunque claramente diferencia estructuras vasculares y perivasculares	**IV** **[E: Shekelle]** *Andrews J, 2007* *Pipitone N, 2008*
R	Ante las limitaciones y dificultades de realizar estudio histopatológico, se debe considerar el uso de la tomografía y de la resonancia magnética en la evaluación inicial de la arteritis de Takayasu para el estudio de la aorta y sus ramas. Es útil identificar el engrosamiento de la pared arterial aórtica debido a que representa un hallazgo significativo de la fase temprana de la enfermedad	**C** *Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease, 2010* *EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis, 2010* **D** **[E: Shekelle]** *Qureshi M, 2009*
E	La tomografía por emisión de positrones con [^{18}F] Fluorodeoxiglucosa, es una técnica de imagen operador independiente utilizada para evaluar diferencias regionales en el metabolismo de la glucosa, que detecta la actividad celular dentro de la pared vascular y en consecuencia permite identificar áreas de inflamación. Se considera una herramienta que permite el diagnóstico de la AT durante la fase inflamatoria (fase pre-pulso). También detecta lesiones vasculares ateroescleróticas	**III/IV** **[E: Shekelle]** *Kissin E, 2004* *Webb M,2004* *Moreno D, 2005*
E	La tomografía de emisión de positrones es una técnica sensible para detectar inflamación vascular en etapas tempranas, probablemente porque la infiltración de células inflamatorias precede al desarrollo al edema de la pared	**IV** **[E: Shekelle]** *Pipitone N, 2008*

E	Existe captura constitutiva del $[^{18}F]$ fluorodeoxiglucosa en: cerebro, miocardio y tracto genitourinario, así como en médula ósea, tracto digestivo, hígado, bazo aunque en forma mínima y difusa. Para minimizar la captura en tejidos normales y optimizar la señal los pacientes, se requiere de un ayuno de 4 horas previo al estudio	**IV** **[E: Shekelle]** *Andrews J, 2007*
E	En un estudio retrospectivo, se determinó el valor de la tomografía por emisión de positrones con $[^{18}F]$ para evaluar actividad de la enfermedad en 18 pacientes con AT, observándose que esta técnica tiene una sensibilidad de 92%, una especificidad de 100% y un valor predictivo negativo y positivo de 85% y 100% respectivamente, para determinar vasculitis activa	**IV** **[E: Shekelle]** *Webb M, 2004*
E	Comparado con la determinación de actividad mediante los criterios del NIH, la tomografía por emisión de positrones con $[^{18}F]$ tiene un sensibilidad de 78% y una especificidad de 87%. Existe correlación positiva entre la sensibilidad de la tomografía por emisión de positrones $[^{18}F]$ con niveles séricos elevados de VSG y PCR	**III** **[E: Shekelle]** *Lee SG, 2009*
E	Cabe señalar que la tomografía por emisión de positrones no proporciona cambios en la estructura de la pared o el flujo sanguíneo luminal. Otras limitaciones son que no se cuenta con una técnica estandarizada, la disponibilidad es escasa, requiere de la exposición a radiación y no puede visualizar las arteria temporal y renales	**IV** **[E: Shekelle]** *Andrews J, 2004* *Andrews J, 2007* *Pipitone N,2008*
R	Se recomienda la realización de tomografía por emisión de positrones $[^{18}F]$ en pacientes con niveles elevados altos de VSG. Esta técnica de imagen ha mostrado ser sensible para evaluar actividad y extensión de la inflamación vascular en AT, particularmente en etapas tempranas de la enfermedad	**C/D** **[E: Shekelle]** *Meller J, 2003* *Andrews J, 2004* *Walter MA, 2005* *Lee SG, 2009*

E	Otros autores no han documentado asociación estadística entre los niveles de los reactantes de fase y la intensidad de la captura con la tomografía por emisión de positrones [^{18} F], situación que limita su uso.	**III** **[E: Shekelle]** *Arnaud L, 2009*
R	Se requieren estudios prospectivos a gran escala para definir el valor potencial de esta técnica de imagen para reducir el tiempo de diagnóstico y limitar el número de angiogramas a realizar en el paciente con diagnóstico establecido. Hasta el momento, esta técnica no tiene una aceptación universal en comparación con otros métodos no invasivos	**C / D** **[E: Shekelle]** *Walter MA, 2005* *Mason J, 2010*
E	La resonancia magnética (RM) proporciona imágenes de alta resolución de cambios en el lumen, reforzamiento mural o edema (características de inflamación vascular) y formación de aneurismas. Proporciona información del engrosamiento de la pared vascular temprana que preceden a la estenosis arterial y a la isquemia	**III/ IV** **[E: Shekelle]** *Andrews J, 2004* *Kissin E, 2004* *Nastri mV, 2004* *Andrews J, 2007*
E	La RM permite realizar estudios angiograficos de alta resolución espacial o temporal estudiando la pared del vaso y cuantificando el flujo. Esta técnica evita el riesgo de punción arterial	**III/IV** **[E: Shekelle]** *Matsunaga N, 1998* *Luna A, 2009*
E	La secuencia T1 permite identificar el engrosamiento de la pared de los vasos y la secuencia T2 el edema de la pared vascular. Ver cuadro VIII	**IV** **[E: Shekelle]** *Choe YH, 1998* *Nastri MV, 2004* *Halefoglu A, 2005*
E	Las imágenes de resonancia magnética tienen dos importantes ventajas sobre la tomografía computada y la angiografía convencional: a) el medio de contraste paramagnético rara vez causa reacción anafiláctica y no es neurotóxico y b) no emplea radiación ionizante	**IV** **[E: Shekelle]** *Choe YH, 1998* *Halefoglu A, 2005*

E	La resonancia magnética requiere de equipo especializado, protocolos estandarizados y de una comunicación estrecha entre el clínico y el radiólogo para optimizar la interpretación de cada estudio. Es una de las pruebas más caras y está contraindicada en pacientes con marcapasos	**IV** **[E: Shekelle]** *Vázquez S, 2004* *Nastri MV, 2004* *Pipitone N, 2008*
E	Entre las limitaciones de la resonancia magnética cabe señalar que la resolución es muy baja para evaluar con exactitud las ramas aorticas distales y no proporciona información del contenido de la placa haciendo difícil la discriminación entre enfermedad vasculitica y ateroesclerosa. Requiere de tiempo y en ocasiones no es tolerado por los pacientes, es dependiente de operador y tiene un alto costo	**III/ IV** **[E: Shekelle]** *Matsunaga N, 1998* *Kissin E, 2004* *Andrews J, 2007*
E	Aunque el estudio de resonancia magnética revela signos sugestivos de inflamación vascular en arteritis de Takayasu, incluyendo engrosamiento de la pared arterial, incremento en la intensidad de la señal y edema de la pared arterial; no hay una clara correlación con la actividad o progresión de la enfermedad. La técnica spin-eco permite diferenciar el lumen de la pared arterial sin el empleo de medio de contraste	**III/ IV** **[E: Shekelle]** *Matsunaga N, 1997* *Matsunaga N, 1998* *Albizzati J, 2005* *Andrews J, 2007*
E	Hay inconsistencias en la interpretación de que el edema sugiere actividad de la enfermedad, ya que un estudio prospectivo encontró presente el edema en pacientes con actividad inequívoca en 94% y en más del 50% en pacientes con aparente remisión clínica. En este momento, la presencia de edema no es un dato que por sí solo sugiera actividad de la enfermedad.	**IIb** **[E: Shekelle]** *Tso E, 2002*
R	Se sugiere el uso de la resonancia magnética para visualizar etapa temprana de la enfermedad con alta precisión y debe ser considerado uno de los métodos de imagen de elección para el diagnóstico de arteritis de Takayasu. La resonancia magnética cardiovascular permite identificar alteración de la función endotelial, aterosclerosis temprana y elevada prevalencia de infarto silente en pacientes con AT	**C / D** **[E: Shekelle]** *Keenan N, 2009* *Meller J, 2003*

E	La angio resonancia es utilizada para visualizar el lumen del vaso pero tiene una pobre visualización de calcificaciones y vasos pequeños. Proporciona una visión rápida y multiplanar (plano axial, sagital, coronal) de las arterias, es de utilidad para analizar los cambios intraluminales de la aorta, así como para la valoración del grado y extensión de la arteritis en la fase oclusiva. Es capaz de detectar signos inflamatorios murales	**IV** **[E: Shekelle]** *Matsunaga N, 1998* *Ragab Y, 2007* *Pipitone N, 2008*
E	Una limitación considerable de la angio tomografía y angio resonancia es que hay fallas para evaluar con precisión la inflamación de la pared vascular y en consecuencia la actividad de la enfermedad	**IIb** **[E: Shekelle]** *Tso E, 2002*
R	Se sugiere considerar el empleo de métodos no invasivos/no radiactivos en AT debido a que constituyen herramientas para evaluar e identificar datos de actividad y respuesta al tratamiento. La angiografía por tomografía y resonancia magnética, permiten valorar la pared del vaso además de su componente intraluminal. Estas técnicas de imagen pueden demostrar el engrosamiento de la pared como primera manifestación de la enfermedad antes de la aparición de estenosis o dilataciones	**D** **[E: Shekelle]** *Andrews J, 2007* *García Camacho L, 2009*

4.4 Diagnóstico por imagen

4.4.1 Estudios invasivos

4.4.1.1 Angiografía convencional

E	La angiografía convencional muestra la extensión y grado de afección de la vasculitis, al demostrar el estrechamiento segmentario, oclusiones, presencia de colaterales y la porción distal intacta de las arterias afectadas (ver imágenes 1,4,5,6,7,8 y 9)	**IV** **[E: Shekelle]** *Canyigit M, 2007*

E	La angiografía intra-arterial (convencional) es un método invasivo que puede agravar la enfermedad local y necesita un contraste radiográfico que puede comprometer la función renal. Su uso se limita a detectar cambios en el diámetro del lumen el cual ocurre relativamente en fases tardías de la enfermedad. Por lo que no es útil para el diagnóstico en fase temprana de la enfermedad	**III/ IV** **[E: Shekelle]** *Matsunaga M, 1997* *Andrews J, 2007* *Pipitone N, 2008* *Tso E, 2002*
E	Al valorar únicamente la luz del vaso, la aortografía es incapaz de distinguir entre una estenosis originaria por una inflamación activa de una fibrosis. Con este método diagnóstico no se manifiestan los cambios inflamatorios de la adventicia ni de la media. Ver cuadro IX	**IV** **[E: Shekelle]** *Matsunaga N, 1997* *Labios Gómez M, 2002* *García Camacho L, 2009*
E	La angiografía intra-vascular percutánea ha sido una herramienta estándar en el diagnóstico y evaluación de AT. La prevalencia general de complicaciones mayores es de 0.02% a 9% y la frecuencia de muerte por el procedimiento es < 0.05%	**IV** **[E: Shekelle]** *Andrews J, 2004* *Nastri MV, 2004*
R	La angiografía ha sido considerada como estándar de oro para el diagnóstico de enfermedades vasculares que producen anormalidades del lumen. Tiene el beneficio adicional de permitir con precisión la medición de la presión arterial. Sin embargo debe considerarse el riesgo de complicaciones como hematoma, fistula arteriovenosa, pseudoaneurisma y trombosis así como complicaciones isquémicas	**C /D** **[E: Shekelle]** *García Camacho L, 2009* *Mason J, 2010*
R	La arteriografía se puede reservar para los casos en los que hay estenosis sintomática sin signos de actividad de la enfermedad o para cuando se vaya a realizar tratamiento intravascular. Es importante considerar que no proporciona información cualitativa sobre la pared del vaso	**C** **[E: Shekelle]** *García Camacho L, 2009*

4.5 Evaluación de actividad y daño

4.5.1 Reactantes de fase aguda y Clinimetría

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Los criterios del National Institutes of Health (NIH) son comúnmente empleados para definir enfermedad activa en AT incluyen presencia o empeoramiento de al menos dos de las siguientes características: manifestaciones sistémicas, velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada, signos y síntomas de isquemia vascular e inflamación y hallazgos angiográficos típicos en vasos previamente normales	**III** **[E: Shekelle]** *Kerr GS, 1994.*
R	Los criterios propuestos por la NIH para evaluar la actividad de la enfermedad son fácilmente aplicables, pero su alcance es limitado y tienen baja sensibilidad. No se recomienda su uso en forma aislada para definir actividad en AT. Ver cuadro X	**C/D** **[E: Shekelle]** *Mason JC, 2010* *Kerr GS, 1994*
R	La AT es una enfermedad vascular sistémica crónica y progresiva, que causa isquemia en distintos órganos durante la evolución de la enfermedad, por lo que se recomienda un seguimiento estrecho a largo plazo	**C** **[E: Shekelle]** *Petrovic-Rackov Ljiljana 2009*
E	La VSG y la proteína C reactiva (PCR) no constituyen reactantes de fase aguda específicos en AT. Hasta el momento, su determinación no es una herramienta fiable para identificar actividad de la enfermedad. De hecho, la inflamación de la pared vascular puede persistir y la lesión arterial puede progresar ante niveles normales de VSG y PCR	**III/IV** **[E: Shekelle]** *Mason JC, 2010* *Ma J, 2010* *Schmidt W, 2005* *Nastri MV, 2004*
E	La evaluación correcta de la actividad en la AT está limitada debido a la falta de métodos diagnósticos altamente sensibles y específicos La VSG permanece dentro de rango normal hasta en un 28% de pacientes con AT activa	**III** **[E: Shekelle]** *Lee SG, 2009* *Chung JW, 2007* *Kerr GS, 1994*

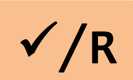
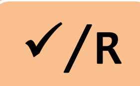
R	La VSG y la proteína C reactiva son reactantes de fases aguda inespecíficos de inflamación. El nivel sérico debe ser interpretado con base en el contexto de los hallazgos clínicos. No se recomienda su determinación como marcador único para evaluar actividad de la enfermedad	**C** **[E: Shekelle]** *Ma J, 2010* *Hellmich B, 2007*
E	Existe evidencia de que la determinación de los niveles séricos de amiloide A (SAA) es de utilidad en la evaluación de la actividad de la enfermedad en pacientes con AT.	**IV** **[E: Shekelle]** *Koga T, 2010*
E	En un estudio transversal en el que se evaluó la actividad de la enfermedad mediante la medición de reactantes de fase aguda en pacientes con AT, se encontró, que los niveles séricos de amiloide sérico y la proteína de unión de complemento C4 (C4BP) estuvieron significativamente elevados en los pacientes con AT activa en comparación a aquellos con AT inactiva y el grupo control.	**III** **[E: Shekelle]** *Ma J, 2010*
R	La determinación de SAA y C4BP pueden ser biomarcadores útiles en la discriminación de actividad en pacientes con AT. Se requieren estudios prospectivos para evaluar y definir su alcance	**III** **[E: Shekelle]** *Ma J, 2010*
E	El índice de actividad de vasculitis de Birmingham (BVAS) es un instrumento validado para evaluar la actividad de la enfermedad en vasculitis sistémica	**IV** **[E: Shekelle]** *Mason JC, 2010* *Hellmich B, 2007*
E	El BVAS (versión 3) constituye un instrumento reproducible y sensible al cambio que puede ser útil para evaluar actividad de la enfermedad en vasculitis. Se ha sugerido que los pacientes con un BVAS alto al momento del diagnóstico, tienen un riesgo mayor de mortalidad	**III** **[E: Shekelle]** *Mukhtyar C, 2009*
E	El índice de daño en vasculitis es un instrumento genérico, simple, completo y que tiene un valor pronóstico. . Un valor ≥ 1 al momento del diagnóstico predice incremento en la mortalidad y daño orgánico futuro	**III** **[E: Shekelle]** *Suppiah R, 2010*



Se recomienda el uso del índice BVAS para evaluar actividad de la enfermedad en pacientes con vasculitis sistémica, particularmente en aquellas asociadas a los anticuerpos antineutrófilo y citoplásmico

A
[E: Shekelle]
Hellmich B, 2007

4.6 Criterios de referencia
4.6.1 Técnico-Médicos
4.6.1.1 Referencia al segundo y tercer nivel de atención

Evidencia / Recomendación		Nivel / Grado
	Enviar a medicina interna al paciente joven con sospecha clínica de arteritis de Takayasu que presenta disminución o desaparición de pulsos arteriales, soplos arteriales, diferencia de la presión arterial en los brazos, hipertensión arterial, claudicación de los brazos, pérdida de peso, malestar general, fiebre	**Punto de Buena Práctica**
	Los estudios básicos que debe solicitar el médico de primer nivel para referir al paciente a segundo nivel incluyen: Biometría hemática completa, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina parcial, glucosa, urea, creatinina, examen general de orina, radiografía de tórax y electrocardiograma	**Punto de Buena Práctica**
	Enviar a reumatología al paciente que cumpla con al menos 3 de 6 criterios de clasificación de arteritis de Takayasu del Colegio Americano de Reumatología donde se deberá confirmar el diagnóstico, determinar la fase de enfermedad, extensión y severidad	**Punto de Buena Práctica**

5. Anexos

5.1 Protocolo de Búsqueda

PROTOCOLO DE BÚSQUEDA.

Abordaje clínico y estudios diagnósticos en Arteritis de Takayasu
La búsqueda se realizó en los sitios específicos de Guías de Práctica Clínica, la base de datos de la biblioteca Cochrane y PubMed.

Criterios de inclusión:
Documentos escritos en idioma inglés o español.
Publicados durante los últimos 20 años
Documentos enfocados a diagnóstico

Criterios de exclusión:
Documentos escritos en idiomas distintos al español o inglés.

Estrategia de búsqueda
Primera etapa
Esta primera etapa consistió en buscar guías de práctica clínica y estudios originales relacionadas con el tema:
Abordaje clínico y estudios diagnósticos en Arteritis de Takayasu
La búsqueda fue limitada a humanos, documentos publicados durante los últimos 20 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de guías de práctica clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el término MeSh: Takayasu arteritis. En esta estrategia de búsqueda también se incluyeron los subencabezamientos (subheadings): Classification, diagnosis, epidemiology, radiography, radionuclide Imaging and ultrasonography y se limitó a la población de adultos mayores de 18 años de edad. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio 297 resultados, de los cuales se utilizó 1 guía por considerarla pertinente y de utilidad en la elaboración de la guía. Particularmente, se identificaron los principales estudios observacionales (descriptivos y analíticos) en el ámbito nacional e internacional sobre AT, así como también se consultaron estudios clásicos e históricos.

Protocolo de búsqueda de GPC.
Resultado Obtenido
("Takayasu Arteritis/classification"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/diagnosis"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/epidemiology"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/radiography"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/radionuclide imaging"[Mesh]) OR ("Takayasu Arteritis/classification"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/diagnosis"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/epidemiology"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/radiography"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/radionuclide imaging"[Mesh] OR "Takayasu Arteritis/ultrasonography"[Mesh]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND (Clinical Trial[ptyp] OR Editorial[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Practice Guideline[ptyp] OR Randomized Controlled Trial[ptyp] OR Review[ptyp] OR Case Reports[ptyp] OR Comparative

Study[ptyp]) AND (English[lang] OR Spanish[lang]) AND "adult"[MeSH Terms] AND "2000/11/08"[PDat] : "2010/11/05"[PDat])

Algoritmo de búsqueda

1. Takayasu Arteritis [Mesh]
2. Classification [Subheading]
3. Diagnosis [Subheading]
4. Epidemiology [Subheading]
5. Radiography [Subheading]
6. Radionuclide imaging [Subheading]
7. Ultrasonography [Subheading]
8. #2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6 OR #7
9. #1 And #8
10. 2000[PDAT]: 2010[PDAT]
11. #9 AND #10
12. Humans [MeSH]
13. #11 and # 12
14. English [lang]
15. Spanish [lang]
16. #14 OR # 15
17. #11 AND # 16
18. Guideline [ptyp]
19. Meta-Analysis [ptyp]
20. Randomized Controlled Trial [ptyp]
21. Clinical Trial [ptyp]
22. Comparative Study [ptyp])
23. Review [ptyp]
24. Case Reports [ptyp]

25 #18 OR #19 OR #20 OR #21 OR #22 OR #23 OR #24

26. #17 OR #25
27. "adult" [MeSH Terms]
28. #25 AND #27
29. - # 1 AND #2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6 OR #7) AND #10 AND #12 AND (#14 OR #15) AND (#18 OR #19 OR #20 OR #21 OR #22 OR #23 OR #24) AND #27

Segunda etapa

Se realizó la búsqueda de guías de práctica clínica en sitios Web especializados.
En esta etapa se realizó la búsqueda en 6 sitios de Internet en los que se buscaron guías de práctica clínica, en 6 de estos sitios se obtuvieron 2 documentos, de los cuales se utilizó 1 documento para la adaptación de algunas recomendaciones para la elaboración de la guía y el resto de evidencias y recomendaciones del documento fueron elaboradas de novo .

No.	Sitio	Obtenidos	Utilizados
1	NGC	1	1
2	TripDatabase	0	0
3	NICE	0	0
4	Singapure Moh Guidelines	0	0
5	AHRQ	0	0
6	SIGN	0	0
Totales		**1**	**1**

Tercera etapa
Se realizó una búsqueda de revisiones sistemáticas en la biblioteca Cochrane, relacionadas con el tema. No se obtuvieron revisiones sistemáticas

5.2 Sistemas de clasificación de la evidencia y fuerza de la Recomendación

Criterios para Gradar la Evidencia

El concepto de Medicina Basada en la Evidencia (MBE) fue desarrollado por un grupo de internistas y epidemiólogos clínicos, liderados por Gordon Guyatt, de la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster de Canadá. En palabras de David Sackett, *"la MBE es la utilización consciente, explícita y juiciosa de la mejor evidencia clínica disponible para tomar decisiones sobre el cuidado de los pacientes individuales"* (Evidence-Based Medicine Working Group 1992, Sackett DL et al, 1996).

En esencia, la MBE pretende aportar más ciencia al arte de la medicina, siendo su objetivo disponer de la mejor información científica disponible -la evidencia- para aplicarla a la práctica clínica *(Guerra Romero L , 1996).*

La fase de presentación de la evidencia consiste en la organización de la información disponible según criterios relacionados con las características cualitativas, diseño y tipo de resultados de los estudios disponibles. La clasificación de la evidencia permite emitir recomendaciones sobre la inclusión o no de una intervención dentro de la GPC (Jovell AJ et al, 2006) .

Existen diferentes formas de gradar la evidencia (Harbour R 2001) en función del rigor científico del diseño de los estudios pueden construirse escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales pueden establecerse recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria (Guyatt GH et al, 1993). Aunque hay diferentes escalas de gradación de la calidad de la evidencia científica, todas ellas son muy similares entre sí.

A continuación se presentan las escalas de evidencia de cada una de las GPC utilizadas como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones.

Escala de evidencia y recomendación utilizada en la Guía de Práctica Clínica Abordaje clínico y estudios diagnósticos en Arteritis de Takayasu, IMSS

Categorías de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta análisis de estudios clínicos aleatorizados	A. Directamente basada en evidencia categoría I.
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorizado	
IIa. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatorización	B. Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I.
IIb. Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencia categorías I ó II.
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes, opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basada en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas, de evidencias categoría II o III

Fuente: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis

Nivel de evidenciaCategoría	Evidencia
1A	Metaanálisis de estudios aleatorizados, controlados.
1B	De al menos un estudio aleatorizado, controlado.
2A	De al menos un estudio controlado sin aleatorización.
2B	De al menos un estudio cuasi experimental.
3	De estudios descriptivos, como comparativos, de correlación o de casos y controles.
4	De los reportes u opiniones de comités de expertos y/o experiencia clínica de autoridades respetadas.

Se le adjudicó un nivel bajo de evidencia a las pruebas metodológicas y otros resultados no controlados (incluyendo los aleatorizados y controlados).

Determinación de la fuerza de la recomendación

Fuerza	Basado directamente en
A	Evidencia categoría 1
B	Evidencia categoría 2 ó recomendaciones extrapoladas de la categoría 1
C	Evidencia categoría 3 ó recomendaciones extrapoladas de las categorías 1 y 2
D	Evidencia categoría 4 ó recomendaciones extrapoladas de las categorías 2 y 3

Fuente: Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. Ann Rheum Dis 2009;68:318-323

2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease

Sistema de Clasificación de la evidencia

	Clase I Beneficio >>> Riesgo Procedimiento/ tratamiento Debe ser realizado/ administrado	Clase II a Beneficio >> Riesgo Es razonable realizar el procedimiento/ administrar el tratamiento	Clase II b Beneficio ≥ Riesgo Procedimiento/ tratamiento puede ser considerado	Clase III Beneficio ≥ Riesgo Procedimiento/ tratamiento no debería ser realizado/administrado porque no es útil y podría dañar
Nivel A Los datos derivan de múltiples ensayos clínicos aleatorizados o meta-análisis	Recomendación de que el procedimiento o tratamiento es útil /efectivo Evidencia suficiente de múltiples ensayos aleatorizados o meta-análisis	Recomendación en favor de que el tratamiento o procedimiento es útil/ efectivo Alguna evidencia conflictiva de ensayos clínicos aleatorizados o meta-análisis	La eficacia y utilidad de la recomendación esta menos establecida Existe mayor conflictos en la evidencia de ensayos clínicos aleatorizados o meta-análisis	Recomendaciones de que el procedimiento o tratamiento no es útil/ efectivo y puede dañar Evidencia suficiente de ensayos clínicos aleatorizados o meta-análisis
Nivel B Evaluación de poblaciones limitadas Los datos derivan de ensayos aleatorizados únicos o no aleatorizados	Recomendación de que el procedimiento o tratamiento es útil /efectivo Evidencia de ensayos aleatorizados únicos o no aleatorizados	Recomendación a favor de tratamiento o procedimiento útil/ efectivo Alguna evidencia de conflicto de ensayos aleatorizados únicos o estudios no aleatorizados	La eficacia y utilidad de la recomendación esta menos establecida Existe mayor conflicto en la evidencia de ensayos aleatotorizados únicos o no aleatorizados	Recomendaciones de que el procedimiento o tratamiento no es útil/ efectivo y puede dañar Evidencia de ensayos clínicos aleatorizados únicos o no aleatorizados
Nivel C Evaluación de poblaciones muy limitadas Consensos, opinión de expertos, estudios de casos	Recomendación de que el procedimiento o tratamiento es útil /efectivo Solamente opinión de expertos, estudios de casos	Recomendación a favor de tratamiento o procedimiento útil/ efectivo Deriva de opinión de expertos, estudios de casos	Recomendación menos útil/ menos eficaz Deriva de opinión de expertos, estudios de casos	Recomendaciones de que el procedimiento o tratamiento no es útil/ efectivo y puede dañar Opinión de expertos, estudios de casos
Frases sugestivas para recomendaciones escritas	Se sugiere es recomendado está indicado Es útil / beneficio	Es razonable Puede ser útil/ beneficio efectivo Es probablemente recomendado o indicado	Puede o podría ser considerada Puede o podría ser razonable Utilidad/efectividad desconocida/ poco clara/ incierto/ o no bien establecida	No es recomendado No está indicado No es benéfica puede ser dañina

Fuente: Hiratzka L, Bakris G, Beckman J, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. J Am Coll Cardiol 2010;55:e27-e129

5.3 Clasificación o Escalas de la Enfermedad

Cuadro I. Criterios de clasificación para la Arteritis de Takayasu por Ishikawa 1988.

CRITERIO OBLIGATORIO:
Edad ≤ 40 años.
CRITERIOS MAYORES:
Hallazgo mediante técnicas de imagen de lesión arterial en: Región media de la arteria subclavia izquierda. Región media de la arteria subclavia derecha.
CRITERIOS MENORES:
Hipertensión arterial. VSG elevada > 20 mm/h. Carotidinia Insuficiencia Aortica.
Hallazgo mediante técnicas de imagen de lesión arterial en: Lesión de arteria pulmonar Compromiso carótida común izquierda en su porción media Tronco braquiocefálico Aorta torácica descendente Aorta abdominal
La presencia de 2 criterios mayores, o 1 criterio mayor, más 2 o más criterios menores, ó 4 ó más criterios menores sugieren una alta probabilidad de AT

Fuente: Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. J Am Coll Cardiol 1988; 12: 964-972

Cuadro II. Criterios para el diagnóstico clínico de AT modificados de Sharma.

CRITERIOS MAYORES:
1.- Lesión leve de la arteria subclavia izquierda: estenosis u oclusión de un 1 cm proximal al orificio de la arteria vertebral izquierda hasta 3 cms distales.
2.- Lesión leve de la arteria subclavia derecha: estenosis u oclusión del orificio de la arteria vertebral derecha hasta 3 cms.
3.- Signos y síntomas característicos (> un mes de evolución) A. Claudicación de extemidades. B. Ausencia de pulso o diferencia en la presión sanguínea > 10 mmHg en brazos. C. Isquemia con el ejercicio. D. Dolor cervical. E. Fiebre. F. Amaurosis Fugaz. G. Síncope. H. Disnea. I. Palpitaciones. J. Visión borrosa.

CRITERIOS MENORES
1. Velocidad de sedimentación globular elevada: VSG > 20 mm/hr. por WG. 2. Carotidinia. 3. Hipertensión: presión venosa braquial > 140/90 mmHg o presión sanguínea popitlea > 160/90 mmHg. 4. Regurgitación aortica / enfermedad anular: determinada por auscultación, arteriografía o ecocardiografía. 5. Lesión arterial pulmonar: oclusión arterial, segmentaria o lobar, o estenosis o aneurisma del tronco pulmonar 6. Lesión moderada de la arteria carótida común izquierda: estenosis u oclusión de 5 cms de la porción media los 2 cms de su orificio. 7. Lesión de la arteria innominada distal: Estenosis u oclusión en el tercio distal. 8. Lesión de la aorta torácica descendente: estrechamiento, aneurisma, irregularidad luminal. 9. Lesión de la aorta abdominal: estrechamiento, aneurisma, irregularidad luminal. 10. Lesión de la arteria coronaria: documentada por arteriografía en pacientes menores de 30 años de edad sin factores de riesgo para ateroesclerosis.
2 criterios mayores , o 1 criterio mayor y dos menores, o 4 criterios menores, indican una alta probabilidad de AT

Fuente: Sharma BK, Jain S, Suri S, Numano F. Diagnostic criteria for Takayasu Arteritis Int J Cardiol 1996;54:S141-S147.

Cuadro III. Criterios de clasificación para la Arteritis de Takayasu por la ACR 1990.

Criterio	Definición
Edad de presentación de la enfermedad ≤ 40 años	Desarrollo de síntomas o hallazgos relacionados la arteritis de Takayasu a la edad ≤ 40 años.
Claudicación de extremidades.	Desarrollo y empeoramiento de la fatiga y dolor muscular de más de una extremidad especialmente en extremidades superiores.
Disminución de pulso arterial braquial.	Disminución de los pulsos de una o ambas arterias braquiales.
Diferencia en la presión sanguínea > a 10 mmHg.	Diferencia > a 10 mmHg en la presión sanguínea sistólica entre ambos brazos.
Soplo en las arterias subclavias o aorta.	Soplo audible a la auscultación en una o ambas arterias subclavias o la aorta abdominal.
Arteriografía anormal.	Estrechamiento u oclusión de toda la aorta sus ramas principales o grandes arterias de la extremidades superiores o inferiores no causado por ateroesclerosis, displasia fibromuscular u otras causas similares. Los cambios angiográficos son usualmente focales o segmentarios.

Fuente: Arend WP, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for then classification of Takayasuarteritis. Arthritis Rheum 1990; 33: 1129–1134.

Cuadro IV. Criterios de clasificación propuestos EULAR/PRINTO/PRES c-Takayasu (con glosario) y definición de clasificación.

CRITERIO	GLOSARIO	SENSIBILIDAD	ESPECIFICIDAD	AUC
1. Anromalidades angiográficas (Criterio obligatorio)	Angiografia (convencional, TC o RNM) de la aorta o sus principales ramas y la arteria pulmonar que muestren dilatación/aneurisma, estrechamiento, oclusión engrosamiento de la pared arterial no debida a displasia neuromuscular, u otras causas similares Los cambios usualmente son focales y segmentarios.	100	99.9	99.9
2.Disminución de pulsos o claudicación	Ausencia , disminución o diferencia en los pulsos periféricos. Claudicación: dolor muscular focal inducido durante la actividad física	74.7	99.1	86.9
3.Diferencia en la presión sanguínea (BP)	Diferencia en la presión sanguínea de las cuatro extremidades, >10 mm Hg en cualquier extremidad.	63.5	99.6	81.6
4.Soplos	Murmullos audibles o palpables (thrill) sobre grandes arterias	58.8	99.8	79.3
5.Hipertensión	Presión sanguínea Sistólica/diastólica mayor a la percentila 95 para la talla.	63.2	90.5	76.8
6. Reactantes de fase aguda	Velocidad de sedimentación globular >20 mm/h o PCR a cualquier valor por arriba del valor normal de referencia	95.0	14.1	54.6
c-TA EULAR/PRINTO/PRES Ankara 2008 definición de la clasificación : κ 0.99 (95% CI 0.93 a 1.00) Anormalidades de la aorta o sus principales ramas y la arteria pulmonar , donde se demuestre dilatación/aneurisma (criterio mandatorio /obligatorio) más uno de los cinco criterios siguientes : disminución de pulsos o claudicación Soplos Hipertensión Reactantes de fase aguda Discrepancia en la presión sanguínea de las cuatro extremidades		100	99.9	99.9

Fuente: Ozen S, Pistorio A, Lusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, chlidhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final Classification criteria. Ann Rheum Dis 2010;69:798-806

Cuadro V. Comparación de los criterios actuales para el diagnóstico clínico de AT

Criterios de Ishikawa	Criterios de ACR	Criterios modificados por Sharma
Edad < 40 años.	Edad < 40 años.	
Criterios Mayores: 1.- Lesión en región media de la arteria subclavia izquierda. 2.- Lesión en región media de la arteria subclavia derecha.	Claudicación de extremidades. Disminución de pulso arterial braquial. Diferencia en la presión sanguínea > a 10 mmHg. Soplo en las arterias subclavias o aorta. Arteriografía anormal.	**Criterios Mayores:** 1.- Lesión en la región media de la arteria subclavia izquierda. 2.- Lesión en la región media de la arteria subclavia derecha. 3.- Signos y síntomas > un mes de evolución.
Criterios Menores: 1. VSG elevada. 2. Carotidinia. 3. Hipertensión arterial. 4. Regurgitación aortica o ectasia a nulo aortica. 5. Lesión de arteria pulmonar 6. Lesión de la arteria carótida común izquierda. 7.Lesión del tronco braquiocefálico 8.Lesión de la aorta descendente 9. Lesión de la aorta abdominal		**Criterios Menores:** 1. VSG elevada. 2. Carotidinia. 3. Hipertensión arterial. 4. Regurgitación aortica / anular aortica. 5.Lesión de la arteria pulmonar: 6. Lesión moderada de la arteria carótida común izquierda. 7. Lesión distal del tronco braquiocefálico. 8. Lesión de la aorta torácica descendente. 9. Lesión de la aorta abdominal. 10. Lesión de la arteria coronaria.

Fuente: Theodore S, Tatoulis J. Diagnosing Takayasu's Arteritis. J Card Surg 2009;24:98. Epub 2008 Sep 12

Cuadro VI. Criterios de Clasificación de Arteritis de Takayasu (EULAR)

Requerimiento	Descripción
Criterio obligatorio:	Cambios angiográficos (TC o RM convencional) de la aorta o sus ramas principales).
Más 1 de los siguientes 5 criterios:	Disminución de pulsos o claudicación de extremidades. Diferencia en la presión sanguínea de las cuatro extremidades (>10mmHg). Soplos en la aorta o sus principales ramas. Hipertensión sistólica o distólica aislada > a la percentila 95% de acuerdo a la tabla. Reactantes de fase aguda elevados (VSG yPRC)
La arteritis de Takayasu es diagnosticada si cuando uno de los cinco criterios está presente en conjunto con el criterio obligatorio	

Fuente: Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PRES endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis. 2006;65:936-941.

Cuadro VII. Ventajas y desventajas de la angiografía y técnicas de imagen no invasivas en las vasculitis de grandes vasos.

Técnica	Ventaja	Desventaja
Angiografía	Medición de la presión	Invasivo No informa acerca de la pared del vaso
Ultrasonido	No invasivo	Dependiente del operador La interpretación halo hipoecoico es frecuentemente problemático. No puede medirse la presión aortica central.
Imagen de resonancia magnética (MRI)	No invasivo	Pobre correlación de la de la IMR / IMRA para determinar edema del vaso con los eventos clínicos. No puede medirse la presión aortica central.
Tomografía de emisión de positrones	No invasivo Medición de la actividad metabólica	Caro Confusión potencial por ateroesclerosis. No puede medir la presión aortica central.
Tomografía computada con rayo de electrones	No invasiva Puede ser útil en algunos individuos con contraindicaciones de la IMRA	Exposición a la radiación. No puede medir la presión aortica central.

Fuente: Seo P, Stone J. Large – Vessel Vasculitis. Arthritis Rheum 2004; 51: 128- 139

Cuadro VIII. Propiedades de la "densidad del edema" de la resonancia y angiografía invasiva

RESONANCIA MAGNETICA	ANGIOGRAFÍA INVASIVA
VENTAJAS: No invasiva. Define la anatomía. Puede evaluar en grosor de la pared arterial. Puede determinar engrosamiento. No hay exposición a radiación.	Mejor resolución de imagen. Habilidad para realizar intervenciones. Puede grabar presión sanguínea intravascular y medir gradientes
DESVENTAJAS: Baja resolución que con la angiografía No es cuantitativa en la evaluación de la intensidad d No aporta presión intravascular.	Invasiva. Evalúa en lumen. Utiliza radiación ionizante. No práctica para monitoreo frecuente.

Fuente: Tso Elisa, Flamm Scott D, White Richard D, Schvartzman Paulo R, Mascha Edward, y Hoffman Gary s. Takayasu Arteritis. Utility and limitations of magnetic Resonance imagining in diagnosis and treatment. Arthritis & Rheumatism 2002; 42:1634-1642.

Cuadro IX. Clasificación Angiografica de Arteritis de Takayasu

TIPO	COMPROMISO VASCULAR
TIPO I	Ramas del arco aórtico
TIPO IIa	Aorta ascendente arco aórtico y sus ramas
TIPO IIb	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas, aorta torácica descendente.
TIPO III	Aorta torácica descendente, aorta abdominal y o arterias renales.
TIPO IV	Aorta abdominal y o arterial renales
TIPO V	Características combinadas de los tipos IIb y IV.
De acuerdo a este sistema de clasificación, el compromiso de la arteria coronaria o pulmonar debe ser designado como C (+) o P (+) respectivamente.	

Fuente: Numano F. Differences in clinical presentation and outcome in different countries for Takayasu's arteritis. Curr Opin Rheumatol 1997;9:12–5.

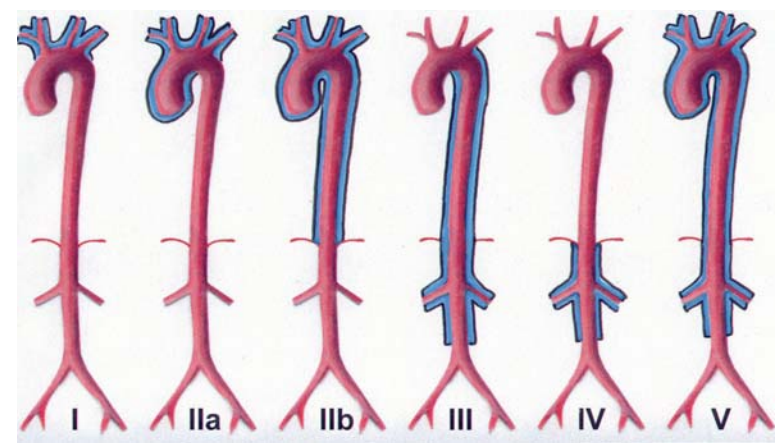
Cuadro X. Criterios de National Institutes of Health (NIH) para actividad en Arteritis de Takayasu

Los criterios NIH definen actividad de la enfermedad como la aparición o empeoramiento de dos o más de las siguientes características:
1.- Manifestaciones sistémicas (como fiebre o manifestaciones msuculoesqueleticas), sin otra causa identificada.
2.- VSG elevada.
3.-Manifestaciones de isquemia o inflamación vascular como: A.- Claudicación. B.- Disminución o ausencia de pulsos C.- Soplos. D.- Carotidinia. E.- Presión sanguínea asimétrica en cualquiera de las extremidades superiores o inferiores (o ambas).
4.- Cambios típicos angiográficos.

Fuente: Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, et al. Takayasu arteritis. Ann Intern Med 1994;120:919-29.

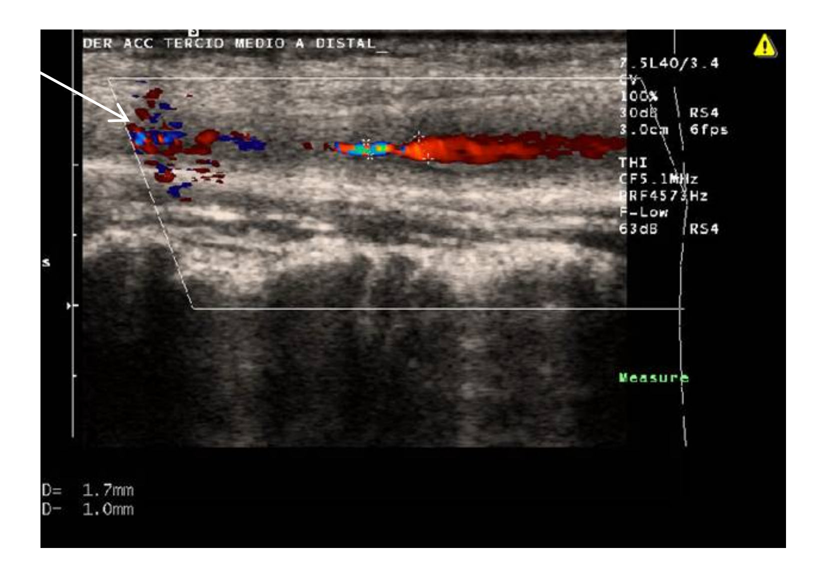
Imagen 1

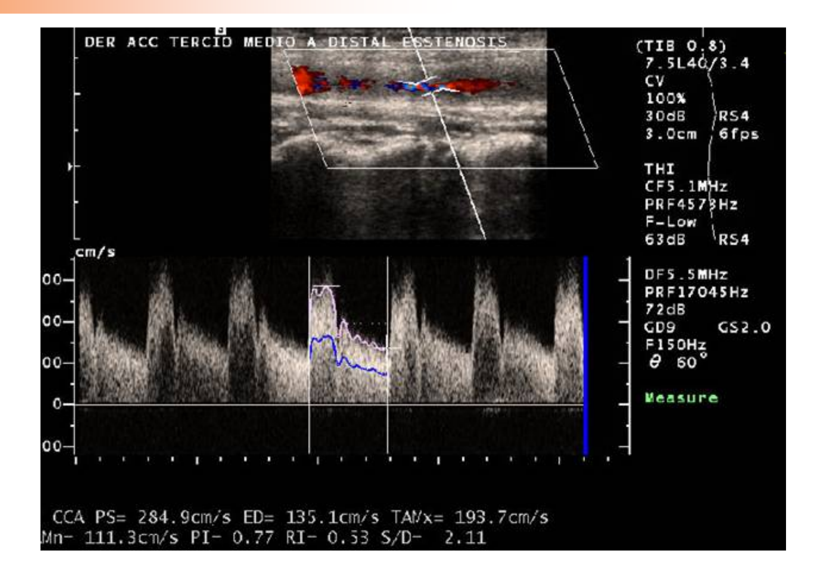
Clasificación angiografica.



Fuente: Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F. Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan--new classification of angiographic findings. Angiology 1997; 48:369-379

Imagen 2 y 3





Ultrasonido doppler de arteria caótica común derecha con estenosis de segmento largo que condiciona cambios en el color con áreas de alliasing (flecha blanca) y con registro espectral que demuestra velocidades aumentadas en forma significativa.

Imagen 4 ARTERITIS DE TAKAKASU TIPO 1 CON AFECTACIÓN DE TRONCOS SUPRAAORTICOS CON OCLUSION DE ACC IZQUIERDA E INFARTO HEMISFERIO CEREBRAL IZQUIERDO



Fase arterial temprana con oclusión de arteria carótida común izquierda (flecha amarilla) y vertebral (flecha blanca)

Imagen 5



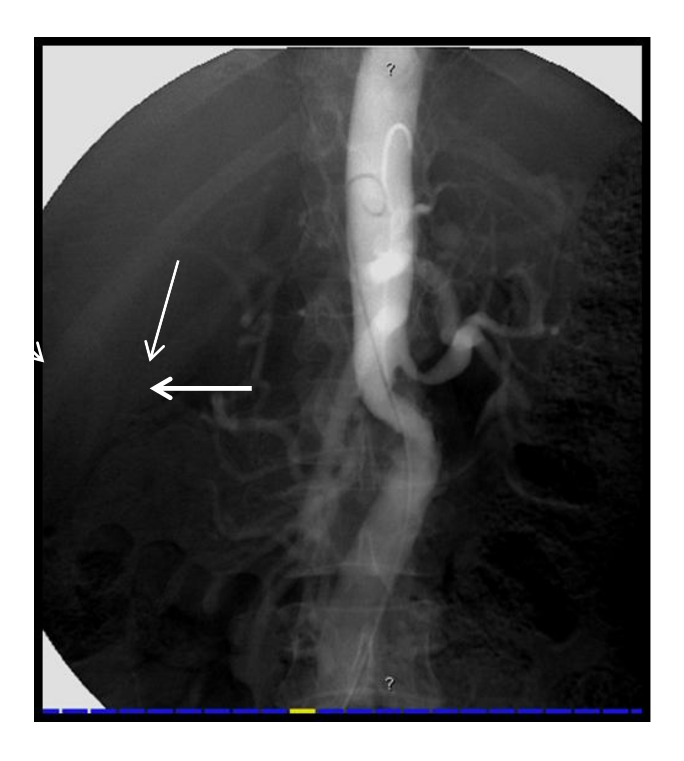
Fase arterial tardía con robo se subclavia izquierda (flecha blanca)

Imagen 6 Arteritis de Takayasu tipo 1 con perfusión sólo por la arteria vertebral der.



Arteriografía de troncos supraaórticos con opacificación únicamente de la arteria vertebral (flecha blanca)

Imagen 7 Arteritis de Takayasu tipo IV.



Arteriografía aorta abdominal muestra disminución de diámetro, oclusión renal derecha y estenosis significativa renal izquierda

Imagen 8 Arteritis de Takayasu tipo V



Arteriografía de troncos supraaorticos con afectación de ambas carótidas comunes, vertebrales y subclavias

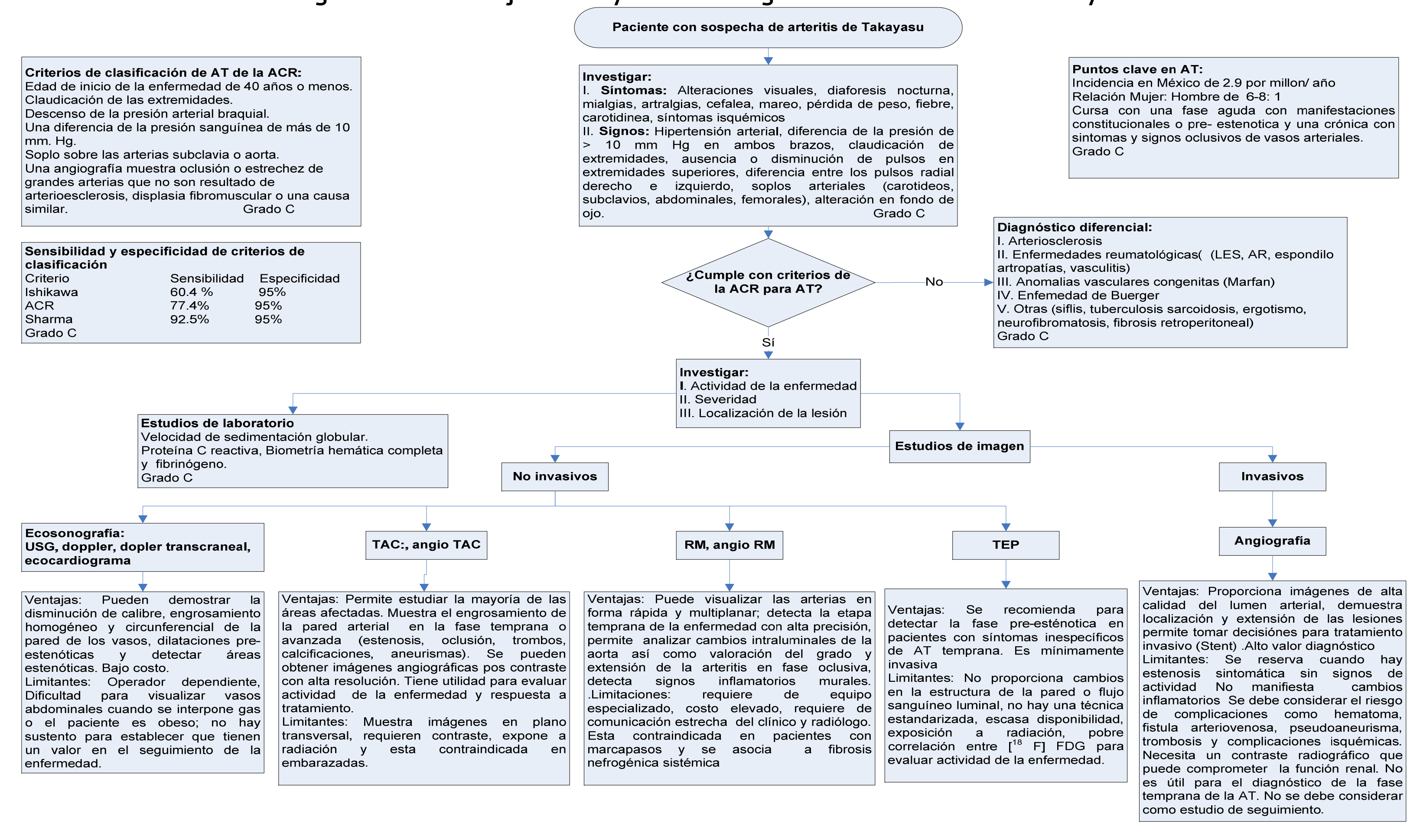
Imagen 9 Arteritis de Takayasu tipo V



Afectación de aorta abdominal y estenosis de arteria renal derecha (flecha blanca)

5.4 Algoritmo

Algoritmo 1.Abordaje clínico y estudios diagnósticos en Arteritis de Takayasu



6. Glosario de términos y abreviaturas.

Aneurisma: Dilatación permanente y localizada de una arteria, que tiene al menos 50% de incremento en el diámetro comparado con el diámetro normal esperado de la arteria en cuestión.

Actividad de la enfermedad: se define como la presencia o empeoramiento de al menos dos de las siguientes características: presencia de signos y síntomas sistémicos (fiebre altralgias); incremento en los reactantes de fase aguda; presencia de signos y síntomas de insuficiencia vascular (ausencia de pulsos o de la presión sanguínea y claudicación de extremidades); lesión vascular en vasos sanguíneos previamente no afectados.

Ectasia: Dilatación arterial menor al 50% del diámetro normal de la arteria.

Especificidad: es la probabilidad de clasificar correctamente a un individuo sano, es decir, la probabilidad de que para un sujeto sano se obtenga un resultado negativo. Es decir, la capacidad de la prueba para detectar a individuos sanos.

Pseudoaneurisma: Contiene sangre resultado de la disrupción de la pared arterial con extravasación de sangre contenida en el tejido conectivo periarterial y no por las capas de la pared arterial. Es un hematoma extravascular que esta comunicado libremente con el espacio intravascular y es también conocido como hematoma pulsátil

Remisión: resolución de los hallazgos clínicos y de laboratorio de actividad de la enfermedad, en ausencia de nuevas lesiones vasculares.

Remisión sostenida: definida como cuando la remisión se mantiene durante al menos seis meses mientras o durante un tratamiento con menos de 10 mgs al día de prednisona.

Reactantes de fase aguda: se define como aquella proteína cual la concentración plasmática incrementa (proteína de fase aguda positiva) o disminuye (proteína de fase aguda negativa) en cuando menos un 25% de su valor durante un proceso inflamatorio.

Sensibilidad: es la probabilidad de clasificar correctamente a un individuo, es decir, la probabilidad de que para un sujeto enfermo se obtenga en la prueba realizada un resultado positivo. La sensibilidad es por tanto, la capacidad de la prueba para detectar la enfermedad.

ACR: American College of Rheumatology.

ANCA: anticuerpos anti citoplasma del neutrófilo.

AT: Arteritis de Takayasu.

BH: biometría hemática.

BVAS: índice de actividad de vasculitis de Birmingham.

CDA: índice de evaluación del daño combinado.

C4BP: proteína de unión a complemento C4

ECO TT: ecocardiografía transtorácico.

EURLAR/PRINTO/PRES c-AT: European League against Rheumatism (EULAR), the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) and Paediatric Rheumatology European Society (PRES), Childhood Takayasu Arteritis (c-AT).

EVC: evento cerebral vascular.

FO: fondo de ojo.

HAS: Hipertensión arterial sistémica.

NIH: National Institutes of Health por sus siglas en inglés (Instituto Nacional de Salud).

PCR: proteina C reactiva.

PPD: purified protein derivative of tuberculin por sus siglas en inglés. Prueba de tuberculina.

RM: Resonancia Magnética.

SAA: Amiloide A sérico.

TAC PET: Tomografía por emisión de positrones.

TAC PET F-18 FDG: Tomografía por Emisión de Positrones con 2 [-Flururo-18]-floruro-2deoxi-D-glucosa. **TC**: Tomografía computada.

TB: tuberculosis

USG: ultrasonido.

VDI: índice de daño de vasculitis.

VSG: velocidad de sedimentación globular.

7. Bibliografía.

1. Abularrage CJ, Slidell MB, Sidawy AN, et al. Quality of life of patients with Takayasu's arteritis. J Vasc Surg 2008;47:131-136
2. Akar S, Can G, Binicier O, Aksu K, et al. Quality of life in patients with Takayasu's arteritis is impaired and comparable with rheumatoid arthritis and ankylosing spondylitis patients. Clin Rheumatol 2008;27:859-865
3. Albizzatti J, Cordonnier A, Bardengo F, et al. Arteritis de Takayasu: Valoración de los métodos de diagnóstico por imágenes a propósito de un caso. Rev Argent Cardiol 2005; 73: 145- 148
4. Alexánderson E, Soto ME, Ricalde A, et al. Inflammatory activity in Takayasu arteritis. Detection through positron emission tomography (PET). Arch Cardiol Mex 2005;75:82-85
5. Andrews J, Al-Nahhas A, Pennell D, et al. Non-invasive imaging in the diagnosis and management of Takayasus arteritis. Ann Rheum Dis 2004;63:995-1000
6. Andrews J, Mason J. Takayasu's arteritis- recent advances in imaging offer promise. Rheumatology 2007; 46: 6- 15
7. Angeli E, Vanzulli A, Venturini M, et al. The role of radiology in the diagnosis and management of Takayasu's arteritis.J Nephrol 2001;14:514-524
8. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. Arthritis Rheum 1990;33:1129-1134
9. Arnaud L, Haroche J, Limal N, et al. Takayasu Arteritis in France. A single-center retrospective study of 82 cases comparing white, norttafrican, and black patients. Medicine 2010;89:1-17
10. Arnaud L, Haroche J, Malek Z, et al. Es 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography scanning a reliable way to assess disease activity in takayasu arteritis?. Arthritis Rheum 2009;4:1193-1200
11. Basu N, Watts R, Bajema I, et al. EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. Ann Rheum Dis 2010;69:1744-1750
12. Bezerra E, Campos O, Andrade J, et al. Thoracic Aorta Evaluation in Patients with Takayasu's Arteritis by Transesophageal Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr 2006; 19: 829- 834
13. Cantú C, Pineda C, Barinagarrementeria F, et al. Noinvasive Cerebrovascular Assessment of Takayasu Arteritis. Stroke; 31: 2197- 2202
14. Canyigit M, Peynircioglu B, Hazirolam T, et al. Imaging Characteristics of Takayasu Arteritis. Cardiovasc Intervent Radiol 2007; 30: 711- 718
15. Choe YH, Lee WR. Magnetic resonance imaging diagnosis of Takayasu arteritis. Int J Cardiol 1998; 66 (supp 1): S 175- 9
16. Chung J, Kim HC, Choi YH, et al. Patterns of aortic involvement in Takayasu arteritis and its clinical implications: Evaluation with spiral computed tomography angiography. J Vasc Surg 2007; 45: 906- 14
17. Cong XL, Dai SM, Feng X, et al. Takayasu's arteritis: clinical features and outcomes of 125 patients in China. Clin Rheumatol 2010;29:973-981
18. Cotch MF. The socioeconomic impact of vasculitis. Curr Opin Rheumatol 2000;12:20-23

19. Dabague J, Reyes PA. Takayasu arteritis in Mexico: a 38-year clinical perspective through literature review. Int J Cardiol 1996;54:S103-S109

20. de Carvalho JF, Bonfá E, Bezerra MC, Pereira RM. High frequency of lipoprotein risk levels for cardiovascular disease in Takayasu arteritis. Clin Rheumatol 2009;28:801-805

21. Fraga A, Medina F. Takayasu's arteritis. Curr Rheumatol Rep 2002;4:30-38

22. García Camacho L, Olea I, Talegón A, et al. Diagnóstico de la arteritis de Takayasu mediante técnicas no invasivas. Radiología 2009; 51: 287- 293

23. Girona E, Yamamoto-Furusho JK, Cutiño T, et al. HLA-DR6 (possibly DRB1*1301) is associated with susceptibility to Takayasu arteritis in Mexicans. Heart Vessels 1996;11:277-280

24. Gotway M, Araoz P, Macedo T, et al. Imaging Findings in Takayasu's Arteritis. AJR 2005; 184: 1945-1950

25. Gulati A, Bagga A. Large vessel vasculitis. Pediatr Nephrol 2010;25:1037-1048

26. Halefoglu A, Yakut S. Role of magnetic resonance imaging in the early diagnosis of Takayasu arteritis. Australasian Radiology 2005; 49: 377- 381

27. Hall S, Barr W, Lie JT, et al. Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. Medicine 1985;64:89–99

28. Handique A, Kumar S, Misra R, et al. Comparison of ultrasound with color doppler flow imaging of aortic arch vessels with contrast angiography in Takayasu arteritis. J Indian Rheumatol Assoc 2005; 13: 43- 50

29. Hayashi K, Ogawa Y, Sakamoto I, et al. Case report: Imaging of Takayasu's arteritis in the acute state. BR J radiol 1996; 69: 189- 191

30. Hellmich B, Flossmann O, Gross WL, et al. EULAR recommendations for conducting clinical studies and/or clinical trials in systemic vasculitis: focus on anti-neutrophil cytoplasm antibody-associated vasculitis. Ann Rheum Dis 2007;66:605-617

31. Hiratzka L, Bakris G, Beckman J, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. J Am Coll Cardiol 2010;55:e27-e129

32. Hotchi M. Pathological studies on Takayasu arteritis. Heart Vessels Suppl 1992;7:11-17

33. Iglesias Gammara A, Coral P, Quintana G, et al. History of primary vasculitis in Latin America. Med Sci Monit 2010;16:58-72

34. Ishikawa K, Meeteshi S. Long term outcome to 120 japanese patients with Takayasu's disease: Clinical and statistical analyses of related prognostic factors. Circulation 1994;90:1855-1860

35. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. J Am Coll Cardiol 1988;12:964-972

36. Jain S, Sharma N, Singh S, et al. Takayasu arteritis in children and young indians. Int J Cardiol 2000;75:S153-S157

37. Jain S, Kumari S, Ganguly NK, Sharma BK. Current status of Takayasu arteritis in India. Int J Cardiol 1996;54:S111-S116

38. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: A review. J Clin Pathol 2002;55:481-486

39. Keenan N, Mason J, Maceira A, et al. Integrated Cardiac and Vascular Assessment in Takayasu Arteritis by Cardiovascular magnetic Resonance. Arthritis Rheum 2009; 60: 3501-3509

40. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, et al. Takayasu's arteritis. Ann Intern Med 1994; 120:919-929

41. Kim HJ, Suh DC, Kim JK, et al. Correlation of neurological manifestations of Takayasu's arteritis with cerebral angiographic findings. Clin Imaging 2005;29:79-85

42. Kissin E, Merkel P. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis. Curr Opin Rheumatol 2004;16:31-37

43. Koga T, Nishino Y, Makiyama J, et al. Serum amyloid A is a useful marker to evaluate the disease activity of Takayasu's arteritis. Rheumatol Int 2010;30:561-563

44. Labios Gómez M, Botella G, Guiral M, et al. Valoración del papel del ecodoppler dúplex color y la angiorresonancia magnética nuclear en el diagnóstico de la arteritis de Takayasu. An Med Interna 2002; 19: 31- 34

45. Lee SG, Ryu JS, Kim HO, et al. Evaluation of disease activity using F-18 FDG PET-CT in patients with Takayasu arteritis. Clin Nucl Med 2009;34:749-752

46. Luna A, Rodríguez J, Ramón B. Imaging techniques for the evaluation of systemic manifestactions of vasculitis. Reumatol Clin 2009;5:178-182

47. Lupi-Herrera E, Sánchez Torres G, Marcushamer J, et al. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. Am Heart J 1977;93:94-103

48. Ma J, Luo X, Wu Q, et al. Circulation levels of acute phase proteins in patients whit takayasu arteritis. J Vasc Surg 2010;51:700-706

49. Maffei S, Di Renzo M, Bova G, Auteri A, Pasqui AL. Takayasu's arteritis: a review of the literature. Intern Emerg Med 2006;1:105-112

50. Maksimowicz-McKinnon K, Clark TM, Hoffman GS. Limitations of therapy and a guarded prognosis in an American cohort of Takayasu arteritis patients. Arthritis Rheum 2007;56:1000-1009

51. Matsunaga N, Hayashi K, Sakamoto I, et al. Takayasu Arteritis: Protean Radiologic Manifestations and Diagnosis. RadioGraphics 1997; 17: 579- 594

52. Matsunaga N, Hayashi K, Sakamoto I, et al. Takayasu arteritis: MR manifestations and diagnosis of acute and chronic phase. J Magn Reson Imaging 1998;8:406-414

53. Mason JC. Takayasu arteritis-advances in diagnosis and management. Nat. Rev. Rheumatol. 2010;6:406-415

54. Meller J, Grabbe E, Becker W, et al. Value of F- 18 FDG hybrid camera PET and MRI in early takayasu aortitis. Eur Radiol 2003; 13: 400- 405

55. Moreno D, Yuste J, Rodriguez M, et al. Positron emission tomography use in the diagnosis and follow up of Takayasu's arteritis. Ann Rheum Dis 2005; 64: 1091- 1093

56. Moriwaki R, Noda M, Yajima M, Sharma BK, Numano F. Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan--new classification of angiographic findings. Angiology 1997;48:369-379

57. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid M, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. Ann Rheum Dis 2009;68:318-323

58. Mukhtyar C, Lee R, Brown D, et al. Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). Ann Rheum Dis 2009;68:1827-1832

59. Nastri MV, Baptista LP, Baroni RH, et al. Gadolinium-enhanced three-dimensional MR angiography of Takayasu arteritis. Radiographics 2004;24:773-786

60. Ng W, Fantin F, Dockery F, et al. Takayasu's arteritis: a cause of prolonged arterial stiffness. Rheumatology 2006; 45: 741- 745

61. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. Ann Rheum Dis 2010;69:798-806

62. Park MC, Lee SW, Park YB, et al. Clinical characteristics and outcomes of Takayasu's arteritis: Analysis of 108 patients using standardized criteria for diagnosis, activity assessment, and angiographic classification. Scand J Rheumatol 2005;34:284-292

63. Petrovic-Rackov L, Pejnovic N, Jevtic M, Damjanov N. Longitudinal study of 16 patients with Takayasu's arteritis: clinical features and therapeutic management. Clin Rheumatol 2009;28:179-185

64. Pipitone N, Versari A, Salvarani C. Role of imaging studies in the diagnosis and follow-up of large-vessel vasculitis: an update Rheumatology 2008; 47: 403- 408

65. Qureshi M, Bacilio D, Bhatia K, et al. The role of noninvasive imaging in the diagnosis and management of Takayasu's arteritis with coronary involvement. J Nucl Cardiol 2009; 16: 995- 998

66. Ragab Y, Emad Y, El-Marakbi A, et al. Clinical utility of magnetic resonance angiography (MRA) in the diagnosis and treatment of Takayasu's arteritis. Clin Rhematol 2007; 26: 1393- 1395

67. Raninen R, Kupari M, Pamilo M, et al. Arterial wall thickness measurement by B mode ultrasonography in patients with Takayasu's arteritis. Ann Rheum Dis 1996;55:461-465

68. Robles M, Reyes PA. Takayasu's arteritis in Mexico: a clinical review of 44 consecutive cases. Clin Exp Rheumatol 1994;12:381-388

69. Schmidt W, Nerenheim A, Seipelt E, et al. Diagnosis of early Takayasu arteritis with sonography. Rhematology 2002; 41: 496- 502

70. Schmidt WA. What is the best approach to diagnosing large-vessel vasculitis? Best Pract Res Clin Rheumatol 2005;19:223-242

71. Sharma BK, Jain S, Suri S, Numano F. Diagnostic criteria for Takayasu arteritis. Int J Cardiol 1996;54:141-147

72. Sheikhzadeh A, Tettenborn I, Noohi F, et al. Occlusive thromboaortopathy (Takayasu Disease): Clinical and angiographic features and a brief review of literature. Angiology 2002;53:29-40

73. Seyahi E, Ugurlu S, Cumali R, et al. Atherosclerosis in Takayasu arteritis. Ann Rheum Dis 2006 ;65:1202-1207

74. Seth S, Goya N, Jagia P, et al. Carotid intima-medial thickness as a marker of disease activity in Takayasu's arteritis. Int J Cardiol 2006;108:385- 390

75. Seo P, Stone J. Large – Vessel Vasculitis. Arthritis Rheum 2004; 51: 128- 139

76. Soto M, Espinola-Zavaleta N, Ramírez- Quito O, et al. Echocardiographic Follow- Up of Patients with Takayasu's Arteritis: Five- Year Survival. Echocardiography 2006; 23: 353-360

77. Soto ME, Espinola N, Flores-Suarez LF, Reyes PA. Takayasu arteritis: clinical features in 110 Mexican Mestizo patients and cardiovascular impact on survival and prognosis. Clin Exp Rheumatol 2008;26:S9-S15

78. Soto ME, Vargas-Alarcón G, Cicero-Sabido R,et al. Comparison distribution of HLA-B alleles in mexican patients with takayasu arteritis and tuberculosis. Hum Immunol 2007;68:449-453

79. Sueyoshi E, Sakamoto I, Hayashi K. Aortic Aneurysms in Patients with Takayasu's Arteritis: CT Evaluation. AJR 2000; 175: 1727- 1733

80. Suppiah R, Flossmann O, Mukhtyar C, et al. Measurement of damage in systemic vasculitis: a comparison of the Vasculitis Damage Index with the Combined Damage Assessment Index. Ann Rheum Dis 2010 sep 21 [Epub ahead of print]

81. Tann OR, Tulloh RM, Hamilton MC. Takayasu's disease: a review. Cardiol Young 2008;18:250-259

82. Theodore S, Tatoulis J. Diagnosing Takayasu's Arteritis. J Card Surg 2009;24:98. Epub 2008 Sep 12

83. Tso E, Flamm S, Wuite R, et al. Takayasu Arteritis. Utility and Limitations of Magnetic Resonance Imaging in Diagnostic and Treatment. Arthritis and Rheum 2002; 46: 1634- 1642

84. Vanoli M, Daina E, Salvarani C, et al. Takayasu¨s arteritis: A study of 104 italian patients. Arthritis Care Res 2005;53:100-107

85. Vargas-Alarcón G, Flores-Domínguez C, Hernández-Pacheco, et al. Immunogenetics and clinical aspects of Takayasu's arteritis patients in a Mexican Mestizo population. Clin Exp Rheumatol 2001;19:439-443

86. Vázquez SJ. Helical computed tomography in Takayasu's arteritis.. Arch Cardiol Mex 2004; 74: 110-112

87. Walter M, Melzer R, Schindler C, et al. The value of [^{18} F] FDG- PET in the diagnosis of large- vessel vasculitis and the assessment of activity and extent of disease. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2005; 32: 674- 681

88. Watts R, Al-Taiar A, Mooney J, Scott D, Macgregor A. The epidemiology of Takayasu arteritis in the UK. Rheumatology 2009;48:1008-1111

89. Webb M, Chambers A, AL-Nahhas A, et al. The role of F-18 FDG PET in characterizing disease activity in Takayasu Arteritis. Eur J Nucl Med Mol Imaging 2004;31:627-634

90. Yoshida S, Akiba H, Tamakawa M, et al. The spectrum of findings in supra- aortic Takayasu's arteritis as seen on spiral CT angiography and digital subtraction angiography. Cardiovasc Intervent Radiol 2001; 24: 117- 121

8. Agradecimientos.

El grupo de trabajo manifiesta su sincero agradecimiento a quienes hicieron posible la elaboración de esta guía, por contribuir en la planeación, la movilización de los profesionales de salud, la organización de las reuniones y talleres, la integración del grupo de trabajo, la realización del protocolo de búsqueda y la concepción del documento, así como su solidaridad institucional.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

NOMBRE	CARGO/ADSCRIPCIÓN
Srita. Maria del Carmen Villalobos González	Secretaria División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajería División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

9. Comité académico.

Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. José de Jesús González Izquierdo	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica Clínicos
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Je fe de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Carlos Martínez Murillo	Coordinador de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Gloria Concepción Huerta García	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. María Eugenia Mancilla García	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Analista Coordinador
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador

10. Directorio Sectorial y del Centro Desarrollador

Directorio sectorial.

Secretaría de Salud
Dr. José Ángel Córdova Villalobos
Secretario de Salud

Instituto Mexicano del Seguro Social / IMSS
Mtro. Daniel Karam Toumeh
Director General

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado / ISSSTE
Lic. Jesús Villalobos López
Director General

Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia / DIF
Lic. María Cecilia Landerreche Gómez Morín
Titular del organismo SNDIF

Petróleos Mexicanos / PEMEX
Dr. Juan José Suárez Coppel
Director General

Secretaría de Marina
Almirante Mariano Francisco Saynez Mendoza
Secretario de Marina

Secretaría de la Defensa Nacional
General Guillermo Galván Galván
Secretario de la Defensa Nacional

Consejo de Salubridad General
Dr. Enrique Ruelas Barajas
Secretario del Consejo de Salubridad General

Directorio institucional.

Instituto Mexicano del Seguro Social
Dr. Santiago Echevarría Zuno
Director de Prestaciones Médicas

Dr. Fernando José Sandoval Castellanos
Titular de la Unidad de Atención Médica

Dr. José de Jesús González Izquierdo
Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dra. Leticia Aguilar Sánchez
Coordinadora de Áreas Médicas

Dr. Arturo Viniegra Osorio
División de Excelencia Clínica

11. Comité Nacional de Guías de Práctica Clínica

Dra. Maki Esther Ortiz Domínguez **Subsecretaria de Integración y Desarrollo del Sector Salud**	Presidenta
M en A María Luisa González Rétiz **Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud**	Titular y Suplente del presidente del CNGPC
Dr. Esteban Hernández San Román **Director de Evaluación de Tecnologías en Salud, CENETEC**	Secretario Técnico
Dr. Mauricio Hernández Ávila **Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud**	Titular
Dr. Romeo Rodríguez Suárez **Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad**	Titular
Mtro. Salomón Chertorivski Woldenberg **Comisionado Nacional de Protección Social en Salud**	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González **Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud**	Titular
Dr. Pedro Rizo Ríos **Director General Adjunto de Priorización del Consejo de Salubridad General**	Titular
General de Brigada M. C. Ángel Sergio Olivares Morales **Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional**	Titular
Vicealmirante Servicio de Sanidad Naval, M. C. Rafael Ángel Delgado Nieto **Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México**	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno **Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social**	Titular
Dr. Gabriel Ricardo Manuell Lee **Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado**	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate **Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos**	Titular
Lic. Guadalupe Fernández Vega Albafull **Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia**	Titular
Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci **Comisionado Nacional de Arbitraje Médico**	Titular
Dr. Rafael A. L. Santana Mondragón **Director General de Calidad y Educación en Salud**	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre **Director General de Evaluación del Desempeño**	Titular
Dra. Gabriela Villarreal Levy **Directora General de Información en Salud**	Titular
Dr. James Gómez Montes **Director General de los Servicios de Salud y Director General del Instituto de Salud en el Estado de Chiapas**	Titular 2011-2012
Dr. José Armando Ahued Ortega **Secretario de Salud del Gobierno del Distrito Federal**	Titular 2011-2012
Dr. José Jesús Bernardo Campillo García **Secretario de Salud Pública y Presidente Ejecutivo de los Servicios de Salud en el Estado de Sonora**	Titular 2011-2012
Dr. David Kershenobich Stalnikowitz **Presidente de la Academia Nacional de Medicina**	Titular
Acad. Dr. Francisco Javier Ochoa Carrillo **Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía**	Titular
Dra. Mercedes Juan López **Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud**	Asesor Permanente
Dr. Jesús Eduardo Noyola Bernal **Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina**	Asesor Permanente
Dr. Francisco Bañuelos Téllez **Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales**	Asesor Permanente
Dr. Sigfrido Rangel Fraustro **Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud**	Asesor Permanente